

Yüksek Vajinal Agenezis Olgusunda Pull-Through Vaginoplasti: Olgu Sunumu

PULL-THROUGH VAGINOPLASTY IN HIGH VAGINAL AGENESIS: A CASE REPORT

M. Bülent TIRAŞ*, T. Umut K.DİLEK*, Sühan AYHAN**, Mesut ÖKTEM*, Haldun GÜNER*

* Dr., Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,

** Dr., Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi AD, ANKARA

Özet

Amaç: Fonksiyonel uterusu ve vajinal agenezisi olan bir kız çocuğuna yapılan "pull-through" vajinoplastiyi sunmak.

Materyal ve Metod: Karın ağrısı ve distansiyon ile başvuran fonksiyonel bir uterusu ve vaginal agenezisi olan 13 yaşında bir olguda proksimal vajen dokusu bulunup vajinal introitusu traksiyone edilerek pull-through vajinoplasti uygulanıp nonkomünikan rudimenter kornu eksize edilmiştir.

Sonuçlar: Bu yöntem ile neovagina oluşturulmuştur. 14 aylık takip sonrasında minimal bir vaginal stenoz dışında problemi olmayan hastanın spontan siklik menstrüel kanamalarının başladığı saptanmıştır.

Tartışma: Fonksiyonel uterusu ve yüksek vajinal agenezisi olan olgularda pull-through vajinoplastinin uygun bir cerrahi yöntem olduğu düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Yüksek Vajinal Agenezis,
Manyetik Rezonans Görüntüleme,
Pull-Through Vajinoplasti

T Klin Jinekoloj Obst 2002, 12:177-180

Summary

Aims: We present pull-through vaginoplasty to a 13 years old girl who has a functional uterus and vaginal agenesis .

Material and Method: Pull-through vaginoplasty were performed a 13 years old girl suffered from with abdominal pain and distention who has distal vaginal agenesis and functional uterus. Pull-through vaginoplasty was performed by approximating proximal vagina and suturing to the perineum and rudimentary cornu was excised. A silicone probe was inserted in to the neovagina and removed seven days later.

Results: Neovagina is created with this method successfully. She has no problem after a follow up time of 14 months except minimal vaginal stenosis. Spontaneous cyclic menstrual bleeding was begun.

Conclusion: We suggested this surgical procedure is suitable for patients with high vaginal agenesis and functional uterus.

Key Words: High Vaginal Agenezis,
Magnetic Resonance Imaging ,
Pull-Through Vaginoplasty

T Klin J Gynecol Obst 2002, 12:177-180

Müllerian anomalisi olan kız çocuklarının yaklaşık %8'inde fonksiyonel bir uterus ile birlikte vajinal agenezis bulunmaktadır. Bu çocuklar sıklıkla erken puberte veya adolesan dönemde siklik veya nonsiklik karın ağrısı, amenore, hematokolpoza bağlı distansiyon ve kitle ile doktora başvurabilirler. Bu hastaların operasyon öncesinde manyetik rezonans görüntüleme ile değerlendirilmesi tanı amacıyla laparoskopi ve laparotomi gibi invaziv tanısal yöntemlere gerek bırakmayacaktır. Vajinal agenezisin tedavisinde dilatasyon, McIndoe operasyonu, serbest flap vajinoplastisi, doku ekspander vajinoplastisi, kolovajinal anastomoz, singapur flapi gibi bir çok alternatif bulunmakla birlikte bu yöntemlerin çoğu dilatasyon gerektirmesi, striktür oluşumu, yetersiz lubrikasyon gibi nedenler ile uzun dönemde tatminkar sonuçlar vermekten uzaktır.

Müllerian anomaliler gonadal gelişim ve farklılaşma sürecinde ortaya çıkan sapmalar sonrası gözlenen kompleks anomalilerdir. Üriner sistem ile embriyonal gelişim

sürecindeki etkileşimi nedeniyle de genellikle beraberinde böbrek ve toplayıcı sistem anomalileri de bulunabilir. Tedavileri zor ve genellikle zaman alıcıdır. Bu yazıda 13 yaşındaki bir vajinal agenezis olgusu geçmiş literatürde göz önüne alınarak incelenmiştir.

Olgu

13 yaşında bekar hasta, Aralık 1999' da kasık ağrısı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın şikayetleri son iki aydır mevcut olup bu nedenle Gaziantep' de over kisti ön tanısı ile laparotomi yapıldığı ve operasyon sırasında over kisti olmadığı ve hematometra saptanarak operasyona son verildiği öğrenildi. Hastanın 2 ay önce geçirdiği operasyon dışında özgeçmişinde özelliği yok. Fizik muayenesinde batında pfannenstiel kesiye ait skar izlendi. Hastanın meme gelişimi, pubik ve aksiller kıllanması Tanner evre III ile uyumlu idi. Eksternal genital organlar doğal olup vajinal orifis izlenemedi, üretra geniş görünümde idi. Rektal muayenede vajen palpe edilemedi, Douglas boşlu-

ğunu dolduran kitle mevcuttu. Bu bulgular ile hastaya vajinal agenez, hematometra ön tanısı ile operasyon planlandı. Hastanın operasyon öncesi yapılan intravenöz pyelografisinde (IVP) sol renal agenezis, vertebral anomaliler ve parsiyel sakral agenezis, sağ ektopik üreter, sağda hidroüreteronefroz ve mesanede ekstresek basıya sekonder indentasyon saptandı. Abdominal ultrasonografisinde sağ böbrek toplayıcı sistemi ve proksimal üreter orta derecede dilate olup sol böbrek izlenemedi. Uterus antevert, 85x71x85 mm boyutlarında içinde myometriumu komprese eden organize hematomla uyumlu olabilecek heterojen ekoda görünüm izlendi. Her iki over normal boyut ve normal sonografik görünümde idi. Bu sonuçlar üzerine hastaya pelvik Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRI) yapıldı. MRI 'de yaklaşık 10 cm çapında en kalın yerinde duvar kalınlığı 8 mm'ye ulaşan düzgün konturlu kistik yapı izlendi. Kist içeriği T 1 ve T 2 ağırlıklı kesitlerde yüksek protein içeriği ile uyumlu olup solda süperior yerleşimli kistik yapı ile bağlantısız endometriyal doku içeren yapı, rudimenter cornu izlendi. (Şekil 1). Uterus sağa deviye ve süperior yerleşimli olup kavite içinde kistik lezyon içeriği ile izointens materyal varlığı dikkati çekti. Kemik yapılar da distal sakral koksigeal agenez ile uyumlu görünüm ve mesanede kitle etkisine sekonder itilme mevcuttu. Hastanın operasyon öncesi rutin laboratuvar değerlendirmesi doğaldı. Hastaya pelvik kitle ve müllerian anomali tanısı ile operasyon planlandı. Hasta 21.12.1999 tarihinde opere edildi. Önce abdominal yapıların değerlendirilebilmesi için laparoskopi yapılması planlandı. Litotomi pozisyonunda operasyona başlandı ancak hastanın yakın zamanda geçirdiği abdominal operasyona bağlı yaygın adezyonlar nedeni ile laparotomiye geçildi. Bu esnada ince barsakların karın ön duvarına yaygın adezyonlar ile yapışık olduğu izlendi. Bu adezyonlar küt ve keskin diseksiyonlar ile ayrıldı. Bunu takiben pelvis eksplere edilerek sol overin normal olduğu ,solda devamlılık göstermeyen nonkomünikan rudimenter korn bulunduğu izlendi. Sağda normal görünümde sağ over ve sağ tuba olup unikornuat uterus görünümü mevcuttu ve uterusun inferior kesimi pelvis tabanına doğru dilate olarak uzanmakta idi. Aynı anda vulvanın eksplorasyonunda üretranın normal lokalizasyonda ancak dilate görünümde olduğu izlendi. Vajinal introitus izlenemedi. Üretra altından yaklaşık 2-3 cm' lik transvers bir kesi yapılarak rektum ve mesane arasındaki boşluğa girildi. Küt ve keskin diseksiyon yapılarak unikornuat uterusun tabanına ulaşıldı. Burada bu kitleye vertikal bir insizyon yapıldı ve kitlenin içinden çukolata mayinin boşaldığı gözlemlendi. Kesi bir miktar genişletilerek eksplere edildiğinde serviks benzeri bir oluşumun varlığı saptandı. Bu yapının ostiumundan histerometre ile girildiğinde histerometrenin ucu fundusta palpe edildi ve bu yolla uterin kavite ile bağlantının olduğuna karar verildi. Bunu takiben soldaki rudimenter korn eksize edilip kanama kontrolünü takiben operasyonun abdominal kısmına son



Şekil 1. T 2 ağırlıklı koronal kesitte yaklaşık 10 cm çapında düzgün konturlu kistik yapı mevcut. Kist içeriği yüksek protein içeriği ile uyumlu olup solda süperiora deviye ve süperior yerleşimli kistik yapı ile bağlantısız endometriyal doku içeren yapı rudimenter cornu mevcut.

verildi. Mevcut olan vajenin 1/3 proksimal kısmı serbestleştirilip traksiyona alınarak vajinal introitus 0/0 no katgüt ile sütüre edildi. Ardından vajen iyodajını takiben bir adet silikon prob yerleştirilerek operasyona son verildi.

Postoperatif dönemde hasta Fowler pozisyonunda bacaklar addüksiyon ve dizler yaklaşık 30 derecelik fleksiyonda yattı. Hastanın postoperatif 5. günde sondası çekildi, mobilizasyonuna başlandı ve silikon prob çekildi. Bu süre zarfında hastanın defekasyon yapmaması için düşük posalı yumşak diet ve Lomotil 2x1 tb verildi. Hasta postoperatif 7. gününde sorununun olmaması üzerine önerilerle taburcu edildi. Hasta postoperatif 6 ayda kontrolle geldiğinde vajenin bir miktar stenotik olmasına rağmen patent olduğu izlendi. Siklik olarak mens gören hasta, ileride dilatasyon planlanarak düzenli olarak izlenmektedir.

Tartışma

Müllerian anomaliler kadın popülasyonunun %5-6 'sında saptanabilmekte ve müllerian anomalilere vajinal agenez eşlik edebilmektedir. Vajinal agenez 5000 kadında bir görülür (1). Embriyonal gelişim sırasında vajenin gelişebilmesi için müllerian kanalın ürogenital sinüs ile fizik etkileşimi gereklidir. Bu nedenle vajinal agenez sıklıkla müllerian agenezis eşlik eder. Ancak nadir de olsa uterus ve tubaların var olduğu vajinal agenez olguları da olabilmektedir.

Vajinal agenezis vakalarında rekonstrüktif cerrahi öncesinde yapılması gereken bir dizi tanısal işlem vardır. Vajinal agenez vakalarında genellikle doktora başvuru nedeni adet görmeme ve karın ağrısıdır. Böyle bir hastada yapılan klasik fizik muayenede vücut habitusu, meme

gelişimi, dış genital organların gelişimi değerlendirilmeli, sekonder seks karakterlerinin gelişip gelişmediği belirlenerek hasta Tanner evrelemesi doğrultusunda incelenmelidir. Eğer hastanın sekonder seks karakterlerinin gelişimi normal ise sıklıkla karyotiplemeye ve gonadotropin veya seks steroidlerinin düzeylerinin tespitine gerek yoktur. Eğer hastanın öyküsünde sıklıkla dismenore varsa bu durumda cerrahi olarak çıkarılması gereken rudimenter, endometrium ve myometrium içeren bir dokunun olduğu düşünülmelidir (1). Rektal muayenede hematometra ve hematomkolposa bağlı bir kitlenin varolup olmadığı araştırılmalıdır. Müllerian anomalilerin %30'unda eşlik eden üriner sistem anomalileri bulunmaktadır. Pelvik böbrek dışındaki anomaliler planlanan cerrahi yaklaşımı çok az değiştirirler. Bu hastaların %12'sinde başta vertebra olmak üzere kemik anomalileri de izlenmektedir.

Anomalinin derecesini saptamada ve anatomiye bir bütün olarak değerlendirmede laparoskopi veya manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yararlanılabilir. Laparoskopi; uterus, tuba ve overlerin doğrudan gözlenerek değerlendirilmesine izin vermekle birlikte, genel anestezi altında yapılması ve invaziv bir işlem olması başlıca dezavantajlarıdır. Her üç düzlemde alınan kesitler aracılığıyla müllerian yapılar komşu organlar ile birlikte MRG ile değerlendirilebilir. Sıklıkla dismenore şikayeti olan hastalarda fonksiyonel ancak rudimenter bir hornun varlığı MRG ile ortaya konabilir. Bu nedenle müllerian anomalilerin tanısı ve cerrahi planlamasında MRG yerini almaktadır (2).

İdeal bir vajen rekonstrüksiyonunun amacı fonksiyonel, koital fonksiyon için yeterli uzunlukta ve mümkün olduğunca az dilatasyon gerektiren bir vajen elde etmektir.

Fonksiyonel bir vajen elde etmek için yapılacak vajen rekonstrüksiyonu işleminin başlıca endikasyonları (3); vaginal agenezis (Mayer-Rokitansky-Küstner-Hauser sendromu), adrenogenital sendrom, interseks ve ürogenital sinüs anomalileri ile birlikte olan kloakal sendrom, şiddetli cinsel kimlik bozuklukları ve malign tümörler nedeni ile yapılan cerrahi ve radyoterapi sonrası.

Vajen rekonstrüksiyonu için birçok farklı metot olup cerrahi tedavi için uygun metodun seçiminde anomalinin derecesi ve anatomik yapı büyük rol oynamaktadır. Bu amaçla kullanılan yöntemler Mc Indoe operasyonu, Dupuytren metodu (Spontan re-epitelizasyon), lokal kas-deri flepleri, serbest flep kaydırılarak yapılan vajinoplastiler, kolovajinoplastidir. Yeni ve fonksiyonel bir vajen elde edilmesinde en çok kullanılan iki teknik McIndoe operasyonu ve Frank tarafından önerilen dilatasyon işlemidir. Wisner ve arkadaşları (1) 92 hastalık serilerinde 4 hastada introperatif ve postoperatif komplikasyonlar ile karşılaşmışlardır (%4). Dilatasyon işleminde amaçlanan, uzunluğu ve çapı giderek artan dilatatörler ile mevcut vajinal poşdan fonksiyonel bir vajen

elde etmektir. Ortalama 4-6 ay içerisinde anatomik bozukluğun tipine de bağlı olmak üzere işlevsel bir vajen elde edilebilir. Ingram tarafından 1975'de (4) 26 hastaya progresif dilatasyon işlemi uygulanmıştır. 20 hastada yöntem başarılı olmuş ve 4-6 ay süreli düzenli ve progresif dilatasyon işlemi ile fonksiyonel vajen elde edilmiştir. Öte yandan her iki tekniğin de vajenin açıklığının sağlanması için prob kullanılması ve uzun süreli dilatasyon işleminin gerekliliği gibi bir takım handikaplar taşır, nadiren mesane, rektum yaralanmaları rektovajinal vezikovajinal fistül gelişimi karşılanabilecek komplikasyonlardır. Yeni elde edilen vajende stenoz, yetersiz uzunlukta vajen ve lubrikasyonun azlığı ise yöntemin diğer sakıncalarıdır. Dilatasyon işlemine verilen kısa süreli bir arayı takiben skatris oluşumu, introitusta stenoz ortaya çıkabilmekte ve başarısızlıkla sonuçlanabilmektedir (5). Elde edilen yeni vajende prolapsus ve enterosel formasyonu da bildirilmiş olup bu durumun önüne geçmek için transabdominal veya transvajinal sakrokolpopeksi gibi cerrahi girişimlere başvurulabilir.

Yeni vajen yaratmak için izole barsak segmenti kullanılması durumunda elde edilen başlıca avantajlar kısılma, kontraktür oluşumu ve uzun süreli dilatasyon gerektirmemesidir. Egzanterasyon uygulanan onkoloji hastalarında yeni bir vajen yaratılması işleminde de barsak segmenti kullanılarak yapılan vajinoplastiler tercih edilir. Adölesanlarda bu amaçla genellikle sigmoid tercih edilirken daha küçük çocuklarda ileum kullanılmaktadır (6). Ancak laparotomi ve barsak cerrahisi gerektirmesi, kötü kokulu olabilen mukoid akıntı, introital stenoz ve vajen prolapsusu başlıca dezavantajlarıdır (5).

Vajen rekonstrüksiyonu amacıyla kullanılan diğer yöntemler arasında serbest flepler, myokutanöz flepler ve deri greftleri de bulunmaktadır. Ancak stent veya dilatasyon ihtiyacı göstermeleri, innervasyonun yetersiz olması, hatalı açılı ve yetersiz kanlanma sonucu flap nekrozu gibi dezavantajları da vardır. 1989 yılında bütün bu sakıncaları aşmak için pudental –uyluk flepleri kullanılmaya başlanmıştır. Joseph ve arkadaşları (7) yaşları 6 ay ile 14 yaş arasında değişen 12 hastaya bu yöntemi uygulamışlardır. Ortalama 5.7 yıllık takip sonrasında, 2 hastada flepin uç kısmında yüzeysel nekroz izlenmiş olup spontan olarak iyileşmiştir. Tüm hastalarda elde edilen neovajina yeterli boyuttadır ve dilatasyon gereksinimi olmamıştır. Kliniğimizde de bu yöntem iki hastada geçmiş yıllarda başarı ile uygulanmıştır.

Olgumuzda uyluk pudental flep kullanılması planlandığı halde, operasyon sırasında üst 1/3 vajen-serviks sin varlığının saptanması, vajen dokusunun serbestleştirilmesini takiben traksiyon ile introitusa kadar gelmesi sonucunda pull-through operasyonunun uygulanmasına karar verildi.

Pull-through operasyonlarında operasyonun uzun süreli başarısını etkileyen başlıca faktörler hematomkolposun boyutları ve proksimal vajenin introitusa olan uzaklığıdır. Literatürde en başarılı sonuçların hematomkolpos boyutunun

5 cm üzeri ve proksimal vajen ile introitus arası mesafenin 2 cm' den az olduğu hallerde alındığı bildirilmektedir. Aradaki mesafenin yetersiz kaldığı hallerde introital-perineal U flap kullanılmasının operasyonun başarısını arttıracığı bildirilmektedir (8). Bizim vakamızda hematomkolpos uzun boyutu 5 cm'den fazla olup proksimal uç ile introitus arası mesafe 2 cm'den fazla idi ancak proksimal vajenin mobilizasyonunda problem olmaması nedeni ile perineo-introital flap kaldırılarak anastomoz yapılmasına gerek kalmadı.

Sonuç

Hangi endikasyon ile olursa olsun vajen rekonstrüksiyonu planlanan hastalarda hastanın preoperatif değerlendirilmesinde pelvik organların değerlendirilmesinde pahalı olmakla birlikte pelvik MRG'ye yer verilmelidir. Operasyonun seçiminde hastanın yaşı, mevcut anatomik bozukluk, hastanın operasyon sonrası prosedürler için uyumu, tedavi şeklinin seçiminde önemli faktörlerdir. Bu amaçla kullanılan birçok teknik bulunmasına ve her teknik ile ilgili bildirilen yüksek başarı sonuçlarına rağmen hiçbir yöntem tek başına mükemmel olmayıp beraberinde birtakım sorunları da getirmektedir. Fonksiyonel bir uterus varlığında izole yüksek vajinal agenez vakalarında fonksiyonel bir vajen oluşturmak amacıyla vajinal pull-through operasyonu etkin bir seçenek olarak gözükmektedir.

KAYNAKLAR

1. Wisner WL, Bates W. Management of agenesis of the vagina. Surg Gynecol Obstet 1984 ; 159 :108-12.
2. O'Neill MJ, Yoder IC, Connolly SA, Mueller PR. Imaging evaluation and classification of developmental anomalies of the female reproductive system with an emphasis on MR imaging. Am J Roent 1999;173: 407-16.
3. Özek C, Gürler T, Alper M, Gündoğan H, Bilkay U, Songür E, Akın Y, Çağdaş A. Modified McIndoe procedure for vaginal agenesis. Ann Plast Surg 1999 ;43: 393-6.
4. Ingram JM. The bicycle seat stool in the treatment of vaginal agenesis and stenosis: a preliminary method. Am J Obstet Gynecol 1981: 140;867-73.
5. Hensle TW, Chang DT. Vaginal reconstruction. Urol Clin in N Ame 1999;26 :39-47.
6. Tillem MS, Stock JA, Hanna MK. Vaginal construction in children. J Urol 1998;160:186-90.
7. Joseph VT. Pudendal-thigh flap vaginoplasty in the reconstruction of genital anomalies. J Ped Surg 1997; 32: 62-5.
8. Nikolaev VV, Bızhanova DA. Perineal reconstruction Nikolaev in girls with high vaginal atresia. J Urol 1998;159:214.

Geliş Tarihi: 08.05.2001

Yazışma Adresi: Dr.M. Bülent TIRAŞ
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi
Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,
06502 Beşevler, ANKARA