

Vak'a Takdimi :

A. Ü. Tıp Fakültesi Kadın - Doğum Kliniği

ROKITANSKY - KÜSTER SENDROMU

Dr. Turhan Baycu *

Dr. Utkan Kocatürk **

Kadın genital organlarına ait anomaliler içinde, çok nadir rastlanılan bir anatomo-klinik antite, son yıllarda, akademik ehemmiyet kazanmıştır. İlk defa, 1838 yılında ROKITANSKY ve onu takiben 1910 yılında KÜSTER tarafından tarif edilen bu sendromda, bifid rüdimanter bir uterus'la beraber vaginal aplazi söz konusudur.

İlk araştırmacıların isimleri ile ilgili olarak «Rokitansky-Küster sendromu» adı verilen bu gelişim anomalisi üzerinde, eski ve yeni literatürde yer alan vak'alar nisbeten sınırlı olup, bu yayınlarda, anomalinin, vagina aplazileriyle birlikte görülebileceği ifade edilmekle beraber, materyel azlığı sebebiyle, bugüne kadar tam ve kesin bir izahı yapılmamıştır.

ROKITANSKY ve KÜSTER'in incelemelerinden sonra, POZZI, MUNDE ve STRAUCH da (7, 6, 9), bu patolojik antite üzerinde durmuşlar; fakat nadir görülüşü sebebiyle, izahlarını, ancak münferit vak'alar üzerinde toplamışlardır. Son yıllarda da bu anomaliiden söz edilmiş, FREDERICK (3), tarif edilen bu duruma «uterus bicornis-acollis» adını vermiştir. JONES (4) ve MULLER (5), incelemelerinde, sendromun, bilhassa hermafroditizm ve feminizan testikül ile ayırımı üzerinde durmuşlardır.

Johns Hopkins hastanesinde, 30 kongenital genital anomali içinde, 2 vak'ada bu sendrom tesbit edilmiştir (4). WHARTON (10), BRYAN (2), ANHEIM (1) ve arkadaşları, bu sendrom ile ilgili observasyonlar yayınlamışlar ve vak'aların büyük kısmında, ürolojik malformasyonların da mevcut olduğunu bildirmişlerdir. SCHMIDT (8), yayınladığı diğer bir bildiride, sendroma «uterus bipartitus rudimentarius cum vagina solida» adını vermiştir.

* A. Ü. Tıp Fakültesi Kadın - Doğum Kürsüsü Doçenti.

** A. Ü. Tıp Fakültesi Kadın - Doğum Kürsüsü Uzman Asistanı.

Biz de, Ankara Tıp Fakültesi Kadın - Doğum Kliniğine yatırılarak incelenen 21 genital anomali içinde, bu sendrom için tipik bir vak'a tesbit etmiş bulunuyoruz. Sendromun belirli özelliğini aksettirmesi bakımından, en uygun adlandırmanın «uterus bicornis rudimentarius-acollis» olduğu kanısındayız. Nadir rastlanılan, fakat patognomonik belirtiler gösteren bu anomalinin, embryolojisi, anatomisi, klinik özellikleri, teşhis ve tefriki üzerinde kısaca durmak istiyoruz.

Rokitansky - Küster sendromunda, *anatomik bakımdan*, gonadlar tamamen normal overler olup pelvien boşlukta lokalizedirler. Tubalar, ekseriya ince olmakla beraber, uzunlukları normaldir ve lümenleri mevcuttur. Buna karşılık, uterus cornua'ları, virgül şeklinde iki tomurcuk halinde uzanıp orta hatta, ince kordonlar vasıtasıyla birleşirler. Bazı vak'alarda bu rüdimanter cornua'lar tamamen Douglas boşluğunda lokalizedir. Bu taslaklarda ne corpus ne de collum mevcuttur. Uterus, bu şekliyle, iki cornua'ya inhisar etmiş T şeklinde olup, bazı hayvan cinslerindeki uterusu taklid eder bir görünümündedir. Cornua'ların içi bazan oyuk ve mükoza ile döşeli bulunur. Daha gelişmiş şekillerinde bu mükozayı bir müsküler tabaka çevirir. Overler, atrofik, uzun ve yassı olabildiği gibi, tamamen normal gelişmiş de bulunabilir. Bu gibi durumlarda, nadir olarak, ovülasyon görülebilir; fakat, genellikle normal bir menarche ve menstrüasyon teessüs etmez. Ayrıca, vaginanın total veya parsiyel yokluğu söz konusudur. Genital organların muayenesinde vulvadan itibaren kısa bir vestibüler kanal görülebilir. Dış genital organlar normal görünümündedir; sadece, üretra orifisi, genellikle genişlemiş ve klitoris ile furset arasında lokalizedir.

Bu sendroma sahip kadınlarda, dış görünümü ile, söz konusu anomaliden şüphelenmek çok kere imkânsızdır. Zira, vücut şekli, ses tonu, meme gelişmesi ve psişik karakterler, kadına has bir şekilde normal teşekkül etmişlerdir. Mükerrer cinsî münasebet sonucu, çok kere, vulvada vestibüler kanal oldukça derin bir cul-de-sac halindedir. Bazı vak'alarda, koitus'un dilate üretradan vuku bulduğu dikkati çeker.

Bu anomalilerde, *embryolojik açıdan*, intra - üterin hayatın 2. ayı içinde Müller kanallarının gelişiminde bir duraklama söz konusudur. Fakat, inhibitör aktivitenin sebebi bilinmemektedir. Bu kanallar, normal inkişafı esnasında, önce yukarıdan aşağıya doğ-

ru kordonlar halinde gelişirler; bilâhare, yine aynı istikamette kanalize olurlar. Daha sonra, tedricen aşağıdan yukarıya doğru yapışmaya başlarlar. Nihayet bunları ayıran kluazon derece derece kaybolur ve uterusun son şekli meydana çıkar.

Müller kanallarının, müstakbel uterus cornua'larının hizasında bulunduğu zamanda, inkişaflarında bir duraklama olursa, bu kanallar dolu olarak kalır. Buna mukabil, kanalların, gelecekte tubaları teşkil edecek proksimal kısmı ise, kanaliküle olmuş vaziyettedir. Böylece, uterus cornua'larının altında gelişmesi lâzım gelen bütün kısımlar (corpus uteri, collum ve vaginanın 1/3 üst kısmı) teşekkül edemez. Sonuç olarak bu kısımlar aplazik kalır. Üro-genital sinüs'ten menşe alan ve overlerin hormonal tenhibine cevap veren vulva ise, normal olarak inkişaf eder.

Rokitansky - Küster sendromu, *kllinik yönden*, püberteden sonra kendine has belirtilerle dikkati çekebilir. Bazı benzerlikleri dolayısıyla, feminizan testikül sendromu ile klinik ayırımı yapılmamıştır.

Her iki sendromda da, hastalar kadına has bir gelişim göstermelerine rağmen, ergenlik çağında, primer amenore, sterilite ve seksüel münasebetin güçlüğü gibi şikâyetler, müşterek belirtileri teşkil eder. İki sendromun tefrikini kolaylaştıran klinik ve laboratuvar bulguları Tablo 1'de şematik olarak gösterilmiştir.

Rokitansky - Küster sendromunun teşhisinde, özellikle pnömo-pelvigrafik incelemelerin büyük değer taşıdığı kanısındayız. Ancak, yaptığımız literatür araştırmalarında bu hususta herhangi bir bilgiye rastlamadık. Pnömo-pelvigrafide, her iki yanda overlerin ve bunların bitişiginde rüdimanter uterus cornua'larının görülmesi teşhisi kolaylaştırır.

Rokitansky - Küster sendromunda, vagina ekseriya normal olarak diferansiye olmadığından, vak'aların büyük kısmında vaginal muayene mümkün değildir. Ancak rektal muayenede, orta hattın her iki tarafında, ufak uterus cornua'ları palpe edilebilir; ortada normal uteruse ait bir oluşum ele gelmez.

Nihayet, vak'aların birçoğunda yapılan probe laparotomi sonucu, overler ve bunlara bitişik rüdimanter uterus'lerin tesbiti ile kesin teşhise gidilecektir.

TABLO I

Bulgular	Rokitansky-Küster S.	Feminizan testikül S.
İleredite	Rol oynar	Rol oynamaz
Bazal temperatür	Bifazik	Monofazik
Aksiler ve pübik kıllanma	Normal	Normalden az
Üretra orifisi	Normal yerinin altında	Normal yerinde
Vulva	Ekseriya yok veya cul-de-sac halinde	Cul-de-sac halinde
Selioskopi	Overler normal ve uterus bicornis rud.	Testiküller alt bölgede, uterus yok
Pnömo-pelvigrafi	İki over ile iki uterus cornua'sı imajı	Alt bölgede iki testis imajı
Ürolojik malformasyonlar	Ekseriya mevcut	Nadir
Pregnandiöl dozağı	Normal	Düşük
Estriöl	Normal	Düşük
17-ketosteroidler	Normal	Normal veya az yüksek
Seks kromatini	Pozitif	Negatif
Seks kromozom dizisi	X X	X Y

Bazı vak'alarda, anneksiyel kitleler (fibro-myom) görülebilir. Bu gibi durumlarda, bazı otörler, potansiyel malignitenin, ilerde korkulacak yegâne komplikasyon olduğunu öne sürmektedirler.

Vak'amızın observasyonu

Hastamız (S. A. 763/1966), primer amenore ve cinsi münasebetin zorluğundan şikâyetçi 22 yaşında genç bir kadındır.

Jinekolojik muayenede, vulvanın normal, vaginanın 2 falanks girişine müsait cul-de-sac halinde geliştiği, anneks sahalarının palpabl olduğu, yanlarda rüdimanter uterus'ler olması muhtemel ufak teşekküller tesbit edildi.

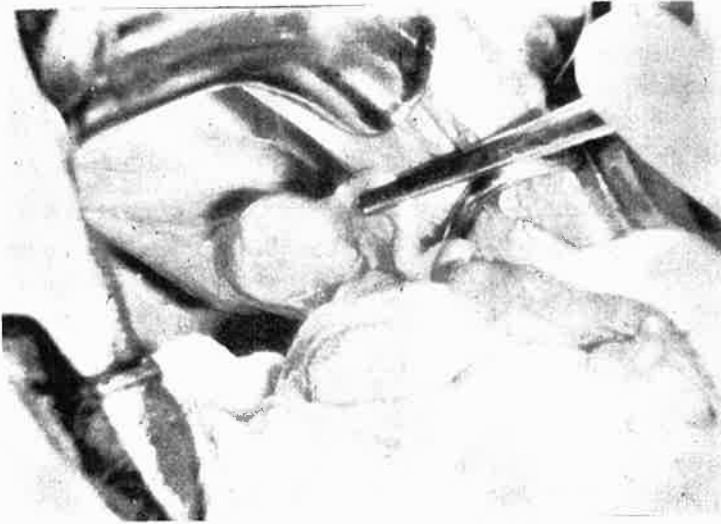
Hastanın dış görünümü, vücut şekli, ses tonalitesi, meme gelişmesi, aksiler ve pübik kıllanma, psşik karakterler tamamen normal kadın tipindedir.

Laboratuar incelemelerinde, seks kromatini pozitif, atrofik vaginal smear, 17-ketosteroidler 13,8 mg, ürolojik anomaliye rastlanmadı. Pnömo-pelvigrafi'de, her iki tarafta overler ve bunların yanında rüdimanter uterus'lere ait imajlar dikkatimizi çekti (Şekil 1).

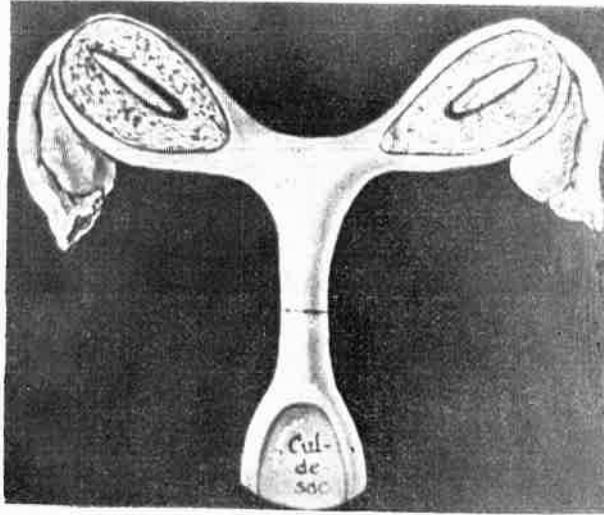
Probe laparotomi'de, normal lokalizasyon, cesamet ve görünümde iki over mevcuttu; bunların yanında, overlerden biraz büyük, yuvarlak, sertçe uterus cornua'ları ve her birinden uzanan ince ve kanallıküle tuba'lar görülmekteydi. Rüdimanter uterus cornua'ları, mesanenin arkasında orta hatta doğru bir kordon halinde birleşmekte, collum'a ait herhangi bir teşekkül bulunmamakta idi (Şekil 2).



Şekil : 1 — Vak'amızın pnömo - pelvigrafisi (iki over ve rüdimanter uterus cornua'ları)



Şekil : 2 — Laparotomide görünüm (sağ uterus cornua'sı, tuba ve over)



Şekil : 3 — Uterus bicornis rudimentarius - acollis (şematik)

Vak'amızda, vaginal kanal kısmen teşekkül etmiş bulunduğu ve cinsî münasebete imkân verdiği için, herhangi bir plastik operasyona lüzum görülmemiştir.

Sonuç olarak, bazı yazarlar tarafından Rokitansky-Küster sendromu adı verilen bu klinik antitenin, kesin bir hüviyet kazandığı ve genital aplazilerin ender rastlanılan tipi olduğu söylenebilir. Bu sendrom, bütün vagina aplazilerinde, gerekli klinik ve laboratuvar incelemeleri ile diğer anomalilerden ayırd edilmelidir.

Sendromun tedavisi, hastalara cinsî münasebet için imkân hazırlamak gayesiyle, ancak cul-de-sac halinde olan vagina'ya, plastik operasyonlarla biraz daha derinlik kazandırmaktan ibaret kalmaktadır.

ÖZET

Rokitansky - Küster sendromu adı verilen anatomo-klinik anti-te tartışılarak, nadir rastlanılan bu anomalinin, anatomik, embriyolojik ve klinik özellikleri üzerinde durulmuş ve bu sendrom için tipik belirtiler taşıyan bir vak'amızın observasyonu sunulmuştur.

RÉSUMÉ

Le syndrome de Rokitansky - Küster

Après un exposé sur l'entité anatomo - clinique du syndrome dénommé Rokitansky - Küster, les auteurs discutent les particularités anatomiques, embryologiques et cliniques de cette anomalie rare et donnent l'observation d'un cas typique.

SUMMARY

Rokitansky - Küster syndrome

The anatomo - clinical entity called the Rokitansky - Küster syndrome has been discussed; anatomic, embryologic and clinical characteristics of this rare abnormality is stressed and the observation of a typical case is presented.

LİTERATÜR

- 1 — ANHEIM, B. : Cornes utérines rudimentaires avec aplasie vaginale ou syndrome de Rokitansky - Küster - Hauser; Thèse méd. Strasbourg 1964.
- 2 — BRYAN, A., NIGRO, S., COUNSELLER, V. : One hundred cases of congenital absence of vagina; Surg. Gyn. Obst. **88** : 79, 1949.
- 3 — FREDERICK, F., HOLT, C. : Atlas of Obstetric complications; Lippincott Co. Phil. Montreal, 1961.
- 4 — JONES, H., SCOTT, W. : Hermaphroditism, Genital anomalies; Williams Wilkin Co. Baltimore, 1958.
- 5 — MULLER, P. : Le syndrome atrésie vaginale et utérus bifide rudimentaire; Bull. féd. Gyn. Obst. **13** : 502, 1961.
- 6 — MUNDE, E. : Zur Kasuistik des totalen Mangels der Gebärmutter bei normaler Vagina und einer seltener Zwitterbildung; Centr. f. Gyn. **42** : 670, 1887.
- 7 — POZZI, S. : Traité de Gynécologie; Masson Paris, 1907.
- 8 — SCHMIDT, F. : Eine seltene Anomalie des weiblichen Genitale; Zbl. Gyn. **87** : 233, 1965.
- 9 — STRAUCH, M. : Zur Castration wegen functionirenden Ovarien bei rudimentärer Entwicklung der Müller'schen Gänge; Zeitschr. f. Geb. und Gyn. **1** : 138, 1888.
- 10 — WHARTON, L. : Congenital malformation associated with developmental defects of the female reproductive organs; Am. J. Ob. Gyn. **53** : 37, 1947.