

DIAGNOSIS AND TREATMENT OF CONGENITAL VAGEN ANOMALIES

Özlem MORALOĞLU, Ayhan SUCAK, Kerem TETİK

Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İnfertilite Kliniği, Ankara -TÜRKİYE

Geliş Tarihi: 10.10.2011

Kabul Tarihi: 28.10.2011

Özet

Kadın genital sisteminin gelişimi, hücrel farklılaşma, migrasyon, füzyon ve kanalizasyonu içeren olaylar serisi sonucunda ortaya çıkan kompleks bir süreçtir. Bu süreçte herhangi bir yerde meydana gelen bozukluk konjenital anomali olarak sonuçlanır. Bu derlemede, konjenital vajen anomalilerinin son literatüre göre sınıflandırılması ve tedavi şekilleri yeniden gözden geçirilecektir.

Anahtar Kelimeler: Kadın üreme sistemi, konjenital anomaliler, vajen.

Abstract

Development of the female genital tract is a complex process dependent upon a series of events involving cellular differentiation, migration, fusion, and canalization. Failure of any one of these processes results in a congenital anomaly. The classification and treatment modalities of congenital anomalies of the vagina will be reviewed according to the last literature in this review article.

Keywords: Female reproductive tract, kongenital anomalies, vagen.

The American Society of Reproductive Medicine (ASRM), kadın genital sistemi anomalilerini klinik prezentasyonu ve prognozuna göre altı grupta sınıflandırır. Bu sınıflandırma uterus dışı anomalileri içermez; fakat birlikte olduğu vajinal, tubal ve üriner anomalilerin tanımına izin verir (1).

Embriyoloji: Kadın genital sisteminin gelişimi gestasyonun 3. haftasında başlar ve gebeliğin 2. trimesteri boyunca devam eder.

Gonadlar- Gonad gelişimi primordiyal germ hücrelerinin genital kabartıya göçü ile meydana gelir. 5. haftada gonadlar her iki cinsiyet için aynıdır ve over ya da testise farklılaşma yeteneğine sahiptir. Hangi yönde farklılaşacağı sex kromozomlarına bağlıdır. Ovaryan farklılaşmanın ilk bulgusu 6-7. gebelik haftalarında sertoli hücrelerinin yokluğudur. 13,5. haftadan sonra overin primordiyal follikülleri görülebilir (2).

Böbrek- Kadın genital traktı Müller kanalları, ürogenital sinus ve vajinal plaktan meydana gelir. Başlangıçta farklılaşma olmayan dönemde, kadın erkek her iki cinsiyette mezonefrik (wolf) ve paramezonefrik (Müller) kanallar mevcuttur. Mezonefrik kanallar mezonefrik böbrekleri kloakaya bağlarlar. Yaklaşık 5. gebelik haftasında ureter tomurcuğu, mezonefrik kanalın dorsal büyümesi sonucu mezonefrozun farklılaşmasını stimüle eder. Metanefroz

zamanla fonksiyonel böbreği meydana getirirken, yaklaşık 10. haftada mezonefroz dejenerer olur.

Uterus ve Fallop tüpleri- Müller kanalları ilk kez yaklaşık 6. gebelik haftasında kaudal yönde uzamaya başladı ve orta hatta buluşmak için metanefrik kanalları medialden çaprazladıkları zamanda görülebilirler. 7. haftada ürorektal septum gelişmiştir ve rektumu ürogenital sinustan ayırır. 12. hafta civarında, Müller kanallarının kaudal bölümleri uterovajinal kanalı oluşturmak üzere birleşirler (füzyon) ve bu yapı ürogenital sinüsün dorsal duvarı içine doğru yerleşir. Bu iki Müller kanalları başlangıçta tek dokudan meydana gelirler ve yan yana uzanırlar. Sonradan her iki kanalın internal kanalizasyonu septum ile ayrılmış iki kanal meydana getirir ve bu septum 20. haftada sefal yönde reabsorbe olur. Müller kanalının kranial (birleşme olmayan) taraftaki bölümü fimbriya ve fallop tüplerini meydana getirirken, kaudal (birleşme olan) bölümü uterus ve üst vajeni oluşturur.

Vajen- Sinovajinal kabartı, solid vajinal plağı oluşturmak için uterovajinal kanalın kaudal ucuna doğru çoğalır. Alt vajenin lümeni vajinal plak hücrelerinin dejenerasyonu ile şekillenir. Kanal oluşumu 20. haftada tamamlanır.

Himen- Vajen lümeni, ürogenital sinus'tan himenal membranla ayrılır. Himen genellikle doğumdan önce

santral hücrelerin dejenerasyonu ile rüptüre olur. Fakat vajinal introitus seviyesinde ince bir mukoz membran katlantısı olarak kalır.

Himen Anomalileri: Himen membranı vajen duvarına tutunan fibröz bağ dokudan oluşur. Himen anomalileri himenin santralinde tam olmayan dejenerasyondan kaynaklanır. Bu anatomik varyantlar imperfore, mikroperfore, septa ve kribriform himendir.

İmperfore Himen: Kadın genital yolunun en sık obstrüksiyon yaratan lezyonlarından biridir. Maternal estradiolun uyarısıyla salgılanan vajinal sekresyonlardan oluşan mukokolpos nedeniyle doğumda bebeklerde şişmiş introitus görülebilir. Eğer yenidoğan döneminde tanı konmaz ve himen imperfore olarak kalırsa mukus reabsorbe olur ve çocuk genellikle menarşe kadar asemptomatik kalır. Bu dönemde adelösan, siklik abdominal ve pelvik ağrı şikayetleri ve hematokolpos ile başvurur. Vajenin fazlaca distansiyonu, sırt ağrısı, defekasyonla ağrı, üriner zorluklara yol açabilir.

Tedavi- Himen onarımı herhangi bir yaşta yapılabilir, fakat estrogen hakimiyeti altındaki dokunun onarımı daha kolay olacaktır. Bu nedenle cerrahi için en uygun zaman yenidoğan, postpubertal ya da premenarş zamanıdır. Anestezi altında yapılan cerrahi onarım himenal ringe yakın membrana yapılan elips şeklindeki insizyonu içerir ve takibinde obstrükte materyal uzaklaştırılır. Normal boyutta bir orifis sağlamak için elektrokoter kullanarak ekstra-himenal doku eksize edilir ve adezyon ya da tekrar obstrüksiyon olmaması için vajinal mukoza himenal ringe 3-0 ,4-0 vikril ya da kromik sütür kullanılarak sütüre edilir.

İnkomplet Himenal Açıklıklar: Mikroperfore, septa ya da kribriform şekilli gibi inkomplet açıklıklar sıklıkla asemptomatiktir. Tampon, vajinal ovül yerleştirememeye ya da koitusda zorlanma nedenleriyle jinekolojik muayenede fark edilirler. Ayrıca mikroperfore himeni olan kadınlar post menstruel lekelenme ya da parsiyel obstrüksiyon ve zayıf drenaja bağlı kötü kokulu akıntı şikayeti ile başvurabilirler. Eğer menstruasyon ile materyal tamamıyla vajenden atılmazsa kalan kan dokusu enfekte olabilir ve bilateral tubo ovaryan abse oluşabilir.

Tedavisi- Fonksiyonel bir himenal ringe oluşturmak için fazla himenal dokunun rezeke edilmesidir. Elektrokoter kullanımı ile fazla himenal doku eksize edilir ve dokuları yaklaştırmak için aralıklı sütürler yerleştirilir.

Vajen Anomalileri

Transvers Vajinal Septum: Ürogenital sinus ve Müller kanallarının kanal oluşumu ya da füzyon defekti sonucu yaklaşık 1:30000 - 1:80000 kadında görülür(3). Vajen içinde değişik seviyelerde yerleşmiş olabilir. Yaklaşık % 46'sı üst vajende, %35-40 orta bölümde ve % 15-20'si alt vajende bulunur(4). Bu septalar genellikle 1 cm den daha incedirler ve santral ya da eksantrik perfore alan içerirler (5).

Klinik-Eksternal genital bölge normaldir fakat içeride vajen kısalmıştır (kör vajen). Çocuklarda mukokolpos görülürken, adelösanlarda hematokolpos ya da asendan enfeksiyon sonucu piyohematokolpos oluşabilir. Rektoabdominal muayenede kitle palpe edilebilir.

Tanı ve Tedavi- Ultrason ve MRI septumun kalınlığı ve lokalizasyonu ile yukarı yerleşimli septum ve konjenital serviks yokluğunun ayırıcı tanısında yardımcı olur.

Septum küçük ise rezeke edilip üst ve alt vajen mukozası uç-uca anastamoz edilebilir. Kalın bir septumun eksize edilmesi ve onarılması daha zordur ve bu konuda deneyimli cerrahlar tarafından yapılmalıdır. Şayet üst vajen birikmiş menstruasyon materyali ile genişlemişse, reanastamoz işlemi daha kolay olacaktır. Bu materyal sayesinde doğal yöntemle reanastamoz için gerekli üst vajen doku miktarı artmış olacaktır. Buna ek olarak vajinal dilatörlerin preoperatif kullanımı septumu inceltir ve reanastamozu kolaylaştırır. Skar oluşumunu önlemek için Z-plasti tekniği kullanılabilir (6). Transvers septumu olan 36 gebenin dahil olduğu bir çalışmada ,yarısında sezeryan ile doğum, geri kalanların çoğunda eylem sırasında cerrahi ya da enstruman yardımı ile dilatasyon, birkaçında ise gebelik öncesi cerrahi yapılmıştır (7). Sonuçlar genellikle iyidir.

Longitudinal Vajinal Septum: Longitudinal septum tipik olarak uterin septum ve didelfis gibi uterin anomalilerle ilişkilidir (8). Vajeni ikiye bölen septum parsiyel ya da komplet olabilir.

Klinik- Hastalar tampon yerleştirmede zorlanma, tampona rağmen devam eden kanama, disparoni gibi şikayetlerle başvurabilirler ya da asemptomatiktirler.

Tedavi- Septumun tamamının çıkarılmasıdır. Geleneksel yöntem, mesane ve rektuma dikkat edilerek eksizyon yapılmasıdır. Septal dokunun tam olarak çıkarılmaması, kalan dokunun dispareuniaya neden olmasına yol açar. Septal doku rezeke edilir ve her iki vajinal mukoza uçları sütüre edilir. Asemptomatik olgularda cerrahi gerekli değildir fakat normal doğumu zorlaştırabilir.

Yarı Obstrükte Vajina Genellikle ipsilateral renal agenezi ile birliktelik gösterir.

Klinik- Hastaların ağrı şikayeti olabilir, obstrükte ve obstrükte olamayan bölümler arası mikro bağlantılar nedeniyle püye gelebilir ve nadiren siklik peritonit bulguları olabilir.

Tanı: Ananmez, fizik muayene ve uygun görüntüleme yöntemleri (özellikle MRI) ile tanı koyulabilir; laparoskopisi genellikle gereksizdir (9).

Tedavi: Ağrı, artmış enfeksiyon riski ve retrograd menstrasyon nedeniyle bu hastalarda cerrahi onarım gerekir. Obstrükte vajene girilerek içerideki sıvının drenajının yapılması ve sonra iki vajen arasındaki dokunun rezeke edilmesi gerekir. Mesane, rektum ve servikslere özellikle dikkat edilmesi gerekir. İki serviks de farklı seviyelerde olabilir ve aralarındaki septal doku kanlanmalarını sağla-

duğundan yerinde bırakılmalıdır. Cerrahi işlem tek bir operasyonda yapılabilir ya da alternatif olarak bazı cerrahlar obstrükte vajeni küçük bir insizyonla drene edip, enflamasyon geriledikten sonra ikinci bir operasyon yapmayı tercih ederler. Bu hastaların büyük çoğunluğunda tek bir operasyonun yeterli olduğu görülmüştür(9).

Vajinal Agenezi: Mülleriyan aplazi, Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) sendromu adları ile de bilinen vajinal agenezi farklı uterus şekilleri ile beraber vajenin konjenital yokluğu olarak tanımlanır. Altta yatan etyoloji hala bilinmemekle birlikte Mülleriyan kanal sisteminin agenezisi ya da hipoplazisi sonucu ortaya çıkar. Hayvan modellerinde WNT4 geninin erkek seksüel farklılaşmasını ve over kaynaklı androjen üretimini suprese ettiği gösterilmiştir (10). Primer amenore (Müller agenezine bağlı), hiperandrojenemi ve bilateral overi olan 46,XX kadında bu genin mutasyonunun gösterilmesi, WNT4 geninin normal kadın seksüel gelişiminde rolü olduğunu göstermiştir (11). Vajinal agenezi insidansı sıklıkla 1:5000'dir (1:4000-1:10000 kadın arasında)(12). Genellikle servikal ve uterus agenezi ile birlikte, fakat bazen kadınların %7-10'unda fonksiyonel endometriumu olan obstrükte ya da rudimenter uterus görülürken, % 25 kadarında kavitasyon gösteren Müller artıkları izlenir(13-16). Yapılan büyük bir çalışmada etkilenen kadınların overleri % 78 normal, %16'sı ekstrapelvik yerleşimli ve % 6'sı unilateral hipoplastik olarak görülmüştür (15). Ayrıca, bu hastalarda sıklıkla ekstragenital anomaliler mevcuttur. Yaklaşık % 25 – 50 'sinde unilateral renal agenezi, pelvik veya at nalı böbrek yada toplayıcı sistem anomalileri gibi ürolojik anomaliler(17-19); %10 – 15'inde spina, kosta ve ekstremiteleri içeren iskelet anomalileri vardır(17,20). Daha az sıklıkta görülen diğer anomaliler; konjenital kalp hastalıkları, el anomalileri, sağırılık, yarık damak ve inguinal-femoral hernilerdir (17,21). MRKH genetiği bilinmemektedir. Yapılan bir çok çalışmada MRKH send. hastalarda genetik defekt gösterilememiştir (22).

Klinik- Bu kadınlar normal karyotipe sahiptirler, normal overler ve over fonksiyonları görülür, bu nedenle sekonder seks karakterleri gelişimi (ör. meme gelişimi, aksiler ve pubik kıllanma) de normaldir fakat menarş görülmez. Sıklıkla 15-17 yaşlarında primer amenore şikayeti ile başvururlar. Aslında vajinal agenezi, gonadal disgeneziden sonra ikinci en sık primer amenore sebebidir. Çoğu hastada fonksiyon görmeyen rudimenter uterus bulunur, fakat %2-7'sinde fonksiyon gösteren uterus bulunur ve hematometris, hematometra, hematosalpinks ya da endometriozise sekonder sıklık ya da kronik abdominopelvik ağrı ile başvurabilirler (20,24). Fizik muayenede eksternal genital yapılar normaldir. Kör vajinal poş ve himenal ring genellikle mevcuttur (vajinal poş ve himen, Müller kanallarından değil ürogenital sinüs'ten meydana geldiği için). Orta hat yapılarının varlığını ya da yokluğunu belirlemek

için rektoabdominal muayene yararlıdır.

Tanı-Ultrason incelemesi, böbrekleri değerlendirmek, overlerin varlığını ve uterusun yokluğunu göstermek açısından yapılmalıdır. Yapılan bir çalışmada hastaların % 47'sinde ürolojik anomaliler izlenmiştir (örn: pelvik böbrek, çift üreter, üreter divertikülü, mesane ekstrofisi)(19). Muhtemel çift üreter intravenöz pyelografi (IVP) ile görüntülenebilir. Normal ya da rudimenter uterus'ta fonksiyonel endometrium varlığını belirlemek için MRI faydalı olabilir. Vajinal agenezinin ayırıcı tanısında androjen insensivitesi, aşağı yerleşimli transvers vajinal septum, uterus ve vajen agenezisi ve imperfore himen bulunur.

Tedavi- Günümüzde farklı uzmanlıkların ideal bir fonksiyonel vajina oluşturma yöntemi konusunda fikir birliği yoktur (25). American College of Obstetricians and Gynecologist tarafından ilk basamak tedavi olarak vajinal dilatasyon teknikleri önerilmektedir(26). Bu konservatif yöntem mükemmel hasta memnuniyeti ile oldukça başarılıdır(27). Vajinal agenezisi olan 69 hastalık bir seride ortalama 19 aylık süre ile bu yöntem uygulandığında % 88 fonksiyonel başarı elde edilmiştir. Fonksiyonel başarı ise cinsel ilişkiye girebilme, en büyük dilatörün ağrısız uygulanabilmesi ya da vajen uzunluğunun 7 cm olması olarak tanımlanmaktadır(28).

Cerrahi olmayan yöntem başarısızlığında, ya da hastanın bilgilendirilmesinden sonra hastanın kendi istemi olması durumlarında cerrahi tedavi uygulanabilir. Jinekologlar tarafından en sık kullanılan cerrahi yöntem Mc Indoe vajinoplastidir ve 1200 hastadan fazla olan bir çalışmada %92'ye varan başarı oranı elde edilmiştir (29). Daha az invaziv laparoskopik cerrahi, Vecchietti prosedüründe olduğu gibi, umut verici gözükmektedir. Fakat yine de sonuçları ve komplikasyonları hakkında daha fazla bilgiye ihtiyaç vardır(30-32). Sonuç olarak; en uygun cerrahi yöntem, işlemi yapacak cerrahın tecrübesine ve her bir yöntemin avantajları ve dezavantajlarına göre hastanın istemine bağlıdır. Tedavinin zamanı hastaya göre kişiselleştirilmelidir. Tedavide amaç; hastanın psikososyal yönden desteklenmesi ve uygun anatomisinin sağlanmasıdır. Vajinal agenezi tanısı almış bir kadın özellikle bir adölesan için bu tanı psikososyal yönden ağır gelebilir. Yoğun psikolojik destek ve danışmanlık, tedavi öncesi kritik rol oynar (33). Yeni bir vajen oluşturulduktan sonra normal cinsel hayat mümkündür(26,33-35). Her ne kadar hastalar normal gebelik yaşayamazlar da, yumurtaları toplanarak taşıyıcı anne ile çocuk sahibi olabilirler.

Konservatif Tedavi: Frank ve Ingram Prosedürleri – Fonksiyonel bir vajen oluşturmak için genelde kullanılan yöntem bir dilatör kullanımıdır (örn: Frank prosedürü ya da Ingram modifikasyonu)ve oldukça başarılıdır (27,36,37). Kör vajen içerisine aşamalı sert dilatörler yerleştirilir ve artan şekilde basınç uygulanır. Başlangıçta

sıcak banyo sonrası her gün en az yarım saat en küçük dilatör yerleştirilerek sıkıca bastırılır. Adölsan dilatörü normal vajinal aks yönünde aşağı ve içeri doğru yerleştirilmeli ve rahatsızlık hissedecek kadar basınç uygulamamalı, ağrı duymamalıdır. Hastanın uyumuna göre, tedavi süresi 4 aydan birkaç yıla kadar varan bir süreç olabilir. Ingram modifikasyonu ise bu işleme bisiklet selesi kullanımı ve basıncın artırılmasının dahil edilmesini kapsar (38). Alternatif olarak tekrarlayan koituslar da fonksiyonel bir vajen yaratabilirler(39). Dilatör tedavisi alan 344 hastayı içeren bir çalışmada hastaların % 86'sından tatmin edici cinsel ilişki yaşadıkları öğrenilmiştir (37).

Bu yöntemin avantajlarından birisi de, cerrahi komplikasyonların olmamasıdır. Bazı kadınlar dilatör kullanma yöntemini rahatsız edici bulurlar ve cerrahi tedaviyi tercih ederler. Bu hastalara, her ne kadar cerrahi ile daha hızlı vajen oluşumu sağlansa da, cerrahi tedavi sonrası tedavinin devamında dilatör kullanılması gerektiği bilgisini vermek önemlidir.

Cerrahi Tedavi Cerrahi tedavi dilatör kullanımı başarısız olan kadınlarda ya da avantajları ve dezavantajları ayrıntılı olarak tartışıldıktan sonra cerrahi tedaviyi tercih eden kadınlarda uygulanır.

Mc Indoe Prosedürü – Sıklıkla jinekologlar tarafından uygulanan bu yöntemde kalçadan alınan deri grefti kullanılır(40). Bu prosedür için yapay cilt (Repliform) kullanımı da bildirilmiştir(41). Alınan greft bir kalıp üzerine dermal tarafı dışarıda olacak şekilde yerleştirilir ve bir ucu kapalı tüp şeklinde dikilir. Kör vajene transvers insizyon yapılır ve periton seviyesine kadar diseke edilerek kavite oluşturulur. Cilt grefti ve kalıp içeri yerleştirilir ve stentin düşmesini önlemek için labia minörler ile sağlamlaştırılır. Hasta mutlak yatak istirahatına alınır ve 7 gün boyunca diet verilir ve sonra stent çıkarılır. Postoperatif dönemde vajenin kontrakte olmasını engellemek için 3 ay boyunca devamlı ve akabinde 6 ay geceleri dilatör kullanılmalıdır (42). Hastalar, bu sıkı postoperatif rejime uyması için yeterince motive edilmelidir, bu nedenledir ki cerrahinin zamanlamasının hastanın hazır olma durumuna göre yapılması önemlidir. Bu cerrahiden sonra hastaların % 80'inden fazlası tatmin edici cinsel ilişki yaşadıklarını bildirmiştir(43-46). Greft başarısızlığı, postoperatif hematoma, rektal perforasyon, fistül oluşumu gibi komplikasyonlar % 5-10 arasında görülebilmektedir. Komplikasyon oranını artıran en önemli faktör önceki vajinal ya da perineal cerrahi öyküsüdür.

Williams Vajinoplasti – Williams vulvovajinoplasti, vajinal kese oluşturulmasından ibarettir. Perineye atnalı şekilde insizyon yapılır ve kanguru benzeri kese oluşturmak için labia majordan tam kat cilt flebi kullanılır(47). Postoperatif dönemde 3-4 ay hafta boyunca günlük dilatör kullanılır. Bu teknik Mc Indoe tekniğine göre daha ko-

lay bir alternatif ise de, vajinal kese 4-5 cm uzunlukta olduğu ve koit için uygun olmayan açılanmaya sahip olduğu için sık kullanılmaz(20,45). Bu problemleri düzeltmeye çalışan modifikasyonlar tanımlanmıştır(48).

Sigmoid Vajinoplasti – Diğer bir seçenek çoğu pediatrik cerrahlar tarafından uygulanan sigmoid kolonun bir segmentinin vajinoplasti için kullanılmasıdır(49-51). Rezeke edilen segmentin bir ucu vajen oluşturmak için introitusa çekilir, diğer ucu kör kese oluşturmak için kapatılır. Gastrointestinal traktın devamlılığını sağlamak için uç-uçta reanastomoz yapılır. Bu prosedürün Mc Indoe vajinoplastiye göre avantajı dilatör ihtiyacı olmamasıdır. Dezavantajları kronik vajinal akıntı ve kötü kokudur. Ayrıca bu greftlerde adenokarsinom gelişme riski vardır (50,52).

Vecchietti Prosedürü– Klasik Vecchietti operasyonu, pfannensteil cilt insizyonu ile yapılan abdominal bir cerrahiydi(53), fakat bu işlem laparoskopik cerrahi ile modifiye edildi(54-56). Bu yeni teknikle ilgili sınırlı bilgi mevcuttur(55). Retrospektif yapılan bir vaka serisinde postoperatif 1 yıl sonunda hastaların %98'inde fonksiyonel başarı izlenmiştir(30). Laparoskopik Vecchietti operasyonu sonucu yapılan vajinoskopik muayenede normal mukozaya ile kıyaslanabilir bir mukozaya olduğu görülmüştür(57).

Bu prosedürde kör vajinal poşa yerleştirilen akrilik aparat (küre) ile invajinasyon sağlanarak neovajina oluşturması beklenir. Laparoskopik olarak subperitoneal sütüre edilen ve abdomende bulunan traksiyon aygıtı bu küreye tutturulur. Günlük 1-1,5 cm invajinasyon oluşturacak yeterlilikte traksiyon uygulanır, yaklaşık 7-9 günde neovajina oluşturulur. Neovajina oluşturulduktan sonra, cinsel ilişki başlayana kadar aktif dilatasyon gereklidir.

Prospektif bir vaka serisinde tekniğin modifiye edilmesi (kör vajinal poşun keskin diseksiyon yerine künt vajinoabdominal perfore edilmesi) ve yeni bir traksiyon aleti ile operasyon zamanının ve perioperatif komplikasyonlarının azaldığı görülmüştür(58). Frank prosedürüne göre bu tekniğin bir avantajı kesintisiz traksiyon uygulamasıdır. Ayrıca traksiyon için uzamış hospitalizasyona gerek yoktur ve traksiyon ayaktan tamamlanabilir. 52 kadının dahil olduğu bir çalışmada %100 anatomik başarı ve % 98.1 fonksiyonel başarı bildirilmiştir(54). Bu, sınırlı bilginin olduğu kısmen yeni bir tekniktir (55).

Davydov Prosedürü – Diğer bir laparoskopik yöntemdir. 3 aşamalı bir cerrahi işlemdir: rektovezikal boşluğun diseksiyonu, vajinal forniksleri oluşturmak için peritonun abdominal mobilizasyonu, ve peritonun introitusa birleştirilmesi(59). Laparaskopi ile neovajinanın abdominal ucu pure-string sütür ile kapatılır. Bir çalışmada 324 hastadan 27'sinde laparaskopi asiste yapıldığı bildirilmiştir(60). Başarı oranları laparaskopi asiste ve geleneksel yöntemde benzer bulunmuştur, laparaskopi asiste yapılanlarda daha kısa operasyon zamanı, daha az intra-

operatif komplikasyon, daha kısa hastanede kalma süresi izlenmiş ve eksternal skar oluşumu izlenmemiştir(34).

Alt vajen agenezisi- Sinovajinal kabartı ve vajinal plağın anormal gelişimi sonucu oluşur. Overler, uterus, serviks, ve üst vajen normaldir, alt vajenin yerini fibröz doku almıştır.

Klinik- Adölesanlar sıklıkla, siklik pelvik ağrı ve primer amenore ile başvururlar. İncelemede vajinal gamze görülebilir. Bu kızlarda, normal siklik hipofiz-overendometrium fonksiyonu menarş ile başlamasından itibaren, üst vajen menstruasyon ürünleri ve kan ile şişer ve rektoabdominal muayenede kitle palpe edilebilir. Uterus, serviks ve üst vajen varlığını belirlemek için USG ve MRI kullanılabilir.

Tedavi – Cerrahidir, büyük bir hematokolpos olduğu zaman cerrahi için optimal zamandır, bu distansiyon pull-through prosedür için gerekli olan vajinal doku miktarını artırmaya yardımcı olur.

İlk olarak, himenin olması beklenen yere transvers insizyon yapılır; fibröz doku boyunca üst vajen ulaşılan kadar diseke edilir ve obstrüksiyon drene edilir. Sonra vajinal doku bulunur ve intoitusa doğru indirilerek himenal ring hizasına sütüre edilir. Bu işlem, seksüel ve reproduktif fonksiyonu sağlar.

Vajinal Kistler- Müller kalıntı kistleri, epidermal inklüzyonlar veya Gartner kanalı (Wolf kanalı artığı) genellikle lateral veya posterior vajinal duvarlarda yer alır(61,62). Adölesanlarda tampon yerleştirirken zorlanma ya da disparuni nedeniyle vajinal kist farkedilebilir fakat çoğu asemptomatiktir. Belirgin kanamadan kaçınmak için kistin marsupialize edilmesi daha kolay olmasına rağmen, kistlerin çoğu eksizyon ile tedavi edilir.

Anterior duvar kitleleri vajen kistleri olabilir fakat bu lokalizasyonda üretral divertiküller daha sık bulunur. Leiomyom, ektoptik ureter ve vajinal kanser düşünülmelidir (63). Nadir vakalarda Gartner kanalı kisti ektoptik ureter ile bağlantılı olabilir (64). Bu nedenle konjenital üriner trakt anomalisi ya da açıklanamayan idrar kaçağı olan hastalarda vajinal duvar kitlelerinin eksizyonundan önce üriner sistem görüntülenmesi yapılmalıdır.

Kaynaklar

- 11-The American Fertility society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, müllerian anomalies and intrauterine adhesions. Fertil Steril 1988; 49(6):944-55.
- 2 -Voutilainen R. Differentiation of the fetal gonad. Horm Res 1992; 38 (Suppl2):66-71
- 3- Rock JA, Azziz R. Genital anomalies in Childhood. Clin Obstet Gynecol 1987;30(3):682-96.
- 4 -Lodi A. [Clinical and statistical study on vaginal malformations at the Obstetrical and Gynecological Clinic in Milano,1906-50].1. Ann Obstet Gynecol 1951;73(9):1246-85.

- 5 -Suidan FG, Azoury RS. The transverse vaginal septum: a clinicopathologic evaluation. Obstet Gynecol 1979;54(3):278-83.
- 6- Garcia RF. Z-plasty for correction of congenital transverse vaginal septum. Am J Obstet Gynecol 1967; 99:1164-5
- 7- Blanton EN, Rouse OJ. Trial of labor in women with transverse vaginal septa. Obstet Gynecol 2003; 101:1110-2.
- 8- Haddad B, Louis-Sylvestre C. Poitout P, Paniel BJ. Longitudinal vaginal septum: a retrospective study of 202 cases. Eur J Obstet Gynecol Reprod Bioi 1997;74(2):197-9.
- 9- Smith NA, Laufer MR.Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. Fertil Steril 2007;87(4):918-22.
- 10 -Vainio S, Heikkilä M, Kispert A, et al. Female development in mammals is regulated by Wnt-4 signalling. Nature 1999;397(6718):405-9.
- 11- Biason-Lauber A, Konrad D Navratil F, Schoenle, EJ. A WNT4 mutation associated With Mullerian-duct regression and virilization in a 46,XX woman. N Engl J Med 2004;351(8):792-8.
- 12 -Evans TN, Poland ML,Boving RL. Vaginal malformations. Am J Obstet Gynecol 1981; 141(8):910-20.
- 13- Salvatore CA, Lodovici O. Vaginal agenesis: an analysis of ninety cases. Acta Obstet Gynecol Scand 1978;57(1):89-94.
- 14- Bates GW,Wiser WL. A technique for uterine conservation In adolescents With vaginal agenesis and a functional uterus. Obstet Gynecol 1985;66(2):290-4.
- 15- Fedele L, Bianchi S, Frontino G, et al. Laparoscopic findings and pelvic anatomy in Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. Obstet Gynecol 2007;109(5):1111-5.
- 16 -Fedele L, Bianchi S, Frontino, G, et al. Laroscopically assisted uterovestibular anastomosis in patients with uterine cervix atresia and vaginal aplasia. Fertil Steril 2008; 89(1):212-6.
- 17 -Griffin JE, Edwards C, Madden JD, et al. Congenital absence of the vagina. The Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrom . Ann Intern Med 1976;85(2):224-36.
- 18- Chawla S, Bery K, Indra KJ. Abnormalities of urinary tract and skeleton associated with congenital absence of vagina. Br Med J 1966;1(5500):1398-400.
- 19- Fore SR, Hammond CB, Parker RT, Anderson EE. Urologic and genital anomalies in patients with congenital absence of the vagina. Obstet Gynecol 1975;46(4):410-6.
- 20 -Bergh PA, Breen JL, Gregori CA. Congenital absence of the vagina - the Mayer-Rokitansky- Kuster-Hauser syndrome. Adoles Pediatr Gynecol 1989; 2:73-85.
- 21- Varner RE, Younger JB, Blackwel RE. Müllerian dysgenesis. J Reprod Med 1985;30(6):443-50.
- 22-Petrozza JC, Gray MR, Davis, AJ. Reindollar, RH. Congenital absence of the uterus and vagina is not commonly transmitted as a dominant genetic trait: outcomes of surrogate pregnancies. Fertil Steril 1997;67(2):387-9.
- 23- Reindollar RH, Byrd JR, McDonough, PG. Delayed sexual development: a study of 252 patients. Am J Obstet Gynecol 1981;140(4):371-80.
- 24- Murray JM, Gambrell RD Jr. Complete and partial vaginal agenesis. J Reprod Med 1979;22(2):101-5.
- 25 -Laufer MR.Congenital absence of the vagina: in search of the perfect solution. When, and by what technique, should a vagina be created? Curl'

- Opin Obstet Gynecol 2002; 14(5):441-4.
- 26- ACOG Committee on Adolescent Health Care. ACOG Committee Opinion. Number 274, July 2002. Nonsurgical diagnosis and management of vaginal agenesis. Obstet Gynecol 2002; 100(1): 213-6.
- 27 -Jasonni VM, La Marca A, Naldi S. et al. The management of vaginal agenesis: report of 104 cases. Fertil Steril 2007;88(6): 1653-6.
- 28 -Gargolio PC, Cannon Gm Jr, Diamond DA, et al. Should progressive perineal dilatation be considered first line therapy for vaginal agenesis? J Urol 2009;182(4 suppl):1882-9.
- 29 -Edmonds OK. Congenital malformations of the genital tract and their management. Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol 2003;17(1):19-40.
- 30-Borruto F, Camoglio FS, Zampieri N, Fedele L. The laparoscopic Vecchietti technique for vaginal agenesis. Int J Gynaecol Obstet 2007;98(1):15-9.
- 31-Fedele L, Frontino G, Motta F, et al. Creation of a neovagina in Rokitansky patients with a pelvic kidney: comparison of long-term results of the modified Vecchietti and McIndoe techniques. Fertil Steril 2010; 93(4):1280-5.
- 32-Bianchi S, Frontino G, Ciappina N, et al. Creation of a neovagina in Rokitansky syndrome: comparison between two laparoscopic techniques. Fertil Steril 2011;95(3):1098-100.
- 33-Hecker BR, McGuire LS. Psychosocial function in women treated for vaginal agenesis. Am J Obstet Gynecol 1977;129(5):543-7.
- 34-Giannesi A, Marchiole P, Benchaib M, et al. Sexuality after laparoscopic Davydov in patients affected by congenital complete vaginal agenesis associated with uterine agenesis or hypoplasia. Hum Reprod 2005; 20(10):2954-7.
- 35-Masters WH, Johnson VE. The artificial vagina: anatomic, physiologic, psychosexual function. West J Surg Obstet Gynecol 1961; 69:192-212.
- 36-Frank RT. The formation of an artificial vagina without operation. Am J Obstet Gynecol 1938; 35:1053-55.
- 37-Roberts CP, Haber MJ, Rock JA. Vaginal creation for müllerian agenesis. Am J Obstet Gynecol 2001;185(6):1349-52.
- 38-Ingram JM. The bicycle seat stool in the treatment of vaginal agenesis and stenosis: a preliminary report. Am J Obstet Gynecol 1981;140(8):867-73.
- 39-D'Alberton A, Santi F. Formation of a neovagina by coitus. Obstet Gynecol 1972; 40(5):763-4.
- 40-McIndoe A. The treatment of congenital absence and obliterative conditions of the vagina. Br J Plast Surg 1950;2(4):254-67.
- 41-Kuohung W, Thompson SR, Laufer MR. Use of acellular human dermal allograft for vaginoplasty in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: a case report. J Reprod Med 2007;52(9):864-7.
- 42-Emans SJ, Laufer MR, Goldstein DP. Pediatric and adolescent gynecology, 5th ed, Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2005;pp:411-412.
- 43-Rock JA, Reeves LA, Retto H, et al. Success following vaginal creation for Müllerian agenesis. Fertil Steril 1983;39(6):809-13.
- 44-Højsgaard A, Villadsen I. McIndoe procedure for congenital vaginal agenesis: complications and results. Br J Plast Surg 1995;48(2):97-102.
- 45-Templeman CL, Lam AM, Hertweck SP. Surgical management of vaginal agenesis. Obstet Gynecol Surv 1999;54(9):583-91.
- 46-Klinge CJ, Gebhart JB, Croak AJ, et al. McIndoe procedure for vaginal agenesis: long-term outcome and effect on quality of life. Am J Obstet Gynecol 2003;189(6):1569-72.
- 47-Williams EA. Congenital absence of the vagina: a simple operation for its relief. J Obstet Gynaecol Br Commonw 1964; 71:511-2.
- 48-Creatas G, Deligeoroglou E, Makrakis E, et al. Creation of a neovagina following Williams vaginoplasty and the Creatas modification in 111 patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. Fertil Steril 2001;76(5):1036-40.
- 49-Wesley JR, Coran AG. Intestinal vaginoplasty for congenital absence of the vagina. J Pediatr Surg 1992;27(7):885-9.
- 50-Pratt JH, Smith GR. Vaginal reconstruction with a sigmoid loop. Am J Obstet Gynecol 1966;96(1):31-40.
- 51-Kapoor R, Sharma DK, Singh KJ, et al. Sigmoid vaginoplasty: long-term results. Urology 2006; 67(6):1212-5.
- 52-Andryjowicz E, Qizilbash AH, DePetrillo AD, et al. Adenocarcinoma in a cecal neovagina--complication of irradiation: report of a case and review of literature. Gynecol Oncol 1985;21(2):235-9.
- 53-Veronikis DK, McClure GB, Nichols DH. The Vecchietti operation for constructing a neovagina: indications, instrumentation, and techniques. Obstet Gynecol 1997;90(2):301-4.
- 54-Fedele L, Bianchi S, Zanconato G, Raffaelli R. Laparoscopic creation of a neovagina in patients with Rokitansky syndrome: analysis of 52 cases. Fertil Steril 2000;74(2):384-9.
- 55-Perlman S, Hertweck SP. Vaginal agenesis: An opinion on surgical management. J Ped Adol Gynecol 2000;13:143-4.
- 56-Fedele L, Busacca M, Candiani M, Vignali M. Laparoscopic creation of a neovagina in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome by modification of Vecchietti's operation. Am J Obstet Gynecol 1994;171(1):268-9.
- 57-Fedele L, Bianchi S, Berlanda N, et al. Neovaginal mucosa after Vecchietti's laparoscopic operation for Rokitansky syndrome: structural and ultrastructural study. Am J Obstet Gynecol 2006;195(1):56-61.
- 58-Brucker SY, Gegusch M, Zubke W, et al. Neovagina creation in vaginal agenesis: development of a new laparoscopic Vecchietti-based procedure and optimized instruments in a prospective comparative interventional study in 101 patients. Fertil Steril 2008;90(5):1940-52.
- 59-Davydov SN. Colpopoiesis from the peritoneum of the uterorectal space. Obstet Gynecol 1969;12:55-57.
- 60-Adamyam LV. Laparoscopic management of vaginal aplasia with or without functional noncommunicating rudimentary uterus. In: Principles of Laparoscopic Surgery, Arrequi, ME, Fitzgibbons, RJ, Katkhouda, N, McKernan, JB, Reich, H. (Eds), Springer-Verlag, New York 1995. p. 646.
- 61-Pradhan S, Tobon H. Vaginal cysts: a clinicopathological study of 41 cases. Int J Gynecol Pathol 1986;5(1):35-46.
- 62-Wai CY, Corton MM, Miller M, et al. Multiple vaginal wall cysts: diagnosis and surgical management. Obstet Gynecol 2004;103(5 Pt 2):1099-102.
- 63-Blaivas JG, Flisser AJ, Bleustein CB, Panagopoulos G. Periurethral masses: etiology and diagnosis in a large series of women. Obstet Gynecol 2004;103(5Pt 1):842-7.
- 64-Dwyer PL, Rosamilia A. Congenital urogenital anomalies that are associated with the persistence of Gartner's duct: a review. Am J Obstet Gynecol 2006;195(2):354-9.

Sorumlu Yazar: Dr. Özlem MORALOĞLU
 Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
 Ankara-TÜRKİYE
 Gsm: 0 532 685 51 57 E-mail: ozlem.moraloglu@hotmail.com