

BİR SERVİKO-VAGİNAL AGENESİS OLGUSU

ACAR, B., TOPUZ, A., ÖZGÖREN, B.

ÖZET: Hasta 15 yaşında olup, ateş, titreme, şiddetli karın ağrısı, bulantı ve kusma şikayetleri ile geldi. Fizik muayenede; akut batın tablosu, pelvik değerlendirme ve rektal muayenede; vaginal agenezis, akut pelvik infeksiyon ve sol adneksial kitle saptandı. Ultrasonografik incelemede adneksial kitlenin varlığının saptanması dışında servikal bölgenin olmadığı görüldü. Acil laparoskopi ve laparotomi sonucu torsiyone olmuş sol adneksial kitle ekstirpasyonu yapıldı. Abdominal ve vaginal eksplorasyon sonucu hipoplazikte olsa servikal bölgenin olmadığı saptandı. Dış genital organlardan, uterusu kadar olan mesafenin 6cm. olduğu görüldü. Sosyal ve psikiyatrik kontrendikasyonlar nedeni ile deri grefti konması ve histerektomi yapılamadı. Hasta ve ailesine bir süre psikiyatrik yardım yapıldıktan sonra ikinci bir operasyonla yalnızca histerektomi yapılabilirdi. Olgunun 6 ay sonraki kontrolünde artifisyonel oluşturulan vagen uzunluğunun 6cm. olduğu görüldü. Hastanın hemen evlenme durumunun olması da avantajlıydı. Artifisyonel oluşturulan vagen uzunluğunun normalden çok kısa olması, dikkatli bir buji kullanımı ile deri grefti konmasına gerek kalmadığını gösterdi.

ABSTRACT: Berrin ACAR, Atakan TOPUZ, Bilge ÖZGÖREN, Dokuz Eylül University Faculty of Medicine, Dept. of Gynecology and Obstetrics. A case of cervico-vaginal agenezis.

The 15 year-old patient had shivering, fever, severe abdominal pain, nausea and vomiting complaints. In physical examination; acute pelvic infection and left adnexial mass were found. In ultrasonographic examination cervical agenezis was seen besides adnexial mass. Adnexial mass was taken away with urgent laparoscopy and laparotomy. As a result of abdominal and vaginal exploration it was seen that there was no cervical canal. The distance between the external genital organs and uterus was found to be 6cm. Because of social and psychiatric contraindications hysterectomy and skin graft were not possibly applied. In the second operation; hysterectomy was applied to the patient after

Doç.Dr.Berrin ACAR, Dr.Atakan TOPUZ, Dr.Bilge ÖZGÖREN, Dokuz Eylül Üniversitesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı.

receiving a psychiatric help for a period of time. 6 months later the patient was examined again and the length of the artificial vagina was found as 5cm. The patients had the advantage of getting married soon. The length of the artificially formed vagina being shorter than the normal showed that there was no need for skin graft, careful prosthetic bougie being enough for this patient.

Anahtar sözcükler: Mayer-Rokitansky sendromu, Korpus uteri varlığı, Vagen ve servikal agenezis, Torsiyone over kisti, Akut pelvik enfeksiyon.

Key words: Mayer-Rokitansky syndrome, Existence of corpus uteri, Vaginal and cervical agenezis, Torsioned ovary cyst. Acute pelvic infection.

GİRİŞ: Konjenital vaginal agenezisli olgular Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser sendromu veya Rokitansky sendromu başlığı altında toplanmaktadır (1,2). Rokitansky sendromunda olguların %90-95'inde vaginal agenezis yanında uterusun yokluğu görülmektedir(1,2). Parsiyel vaginal agenezisli olgular bu sendromun bir varyasyonunu teşkil edip, bu tip olgularda çoğunlukla uterin korpus ve serviks vardır(1,2). Çok nadir olarak komplet vaginal agenezisle birlikte orta hatta uterin korpus şekillenmiştir ama serviks yoktur(1,2,3). Jones ve arkadaşları(2) bu sonuncu tipe çok az olguda rastlandıklarını bildirmişlerdir. Markham ve arkadaşları (4) ise tüm dünya literatüründe ancak 35 olgunun olduğunu söylemişlerdir.

Bu sendromun endokrin, genetik ve metabolik hadiselerin etkisiyle heterojen bir hastalıklar grubu ile olabileceği düşünülmüştür(1).

Embriyolojik olarak, müllerian kanalların normal gelişmesi, wolffian kanalların normal gelişmesine bağlıdır. Wolffian kanallarda bir defekt, müllerian kanalda aynı seviyede bir defekte neden olur. Ama wolffian kanal normal olsada, müllerian kanalda daha sonra interensek olarak bir defekt gelişebilir. Bu defekt total olabileceği gibi, migrasyonda, füzyonda veya kanalizasyonda duraklama şeklinde de olabilir diye düşünülmektedir(5).

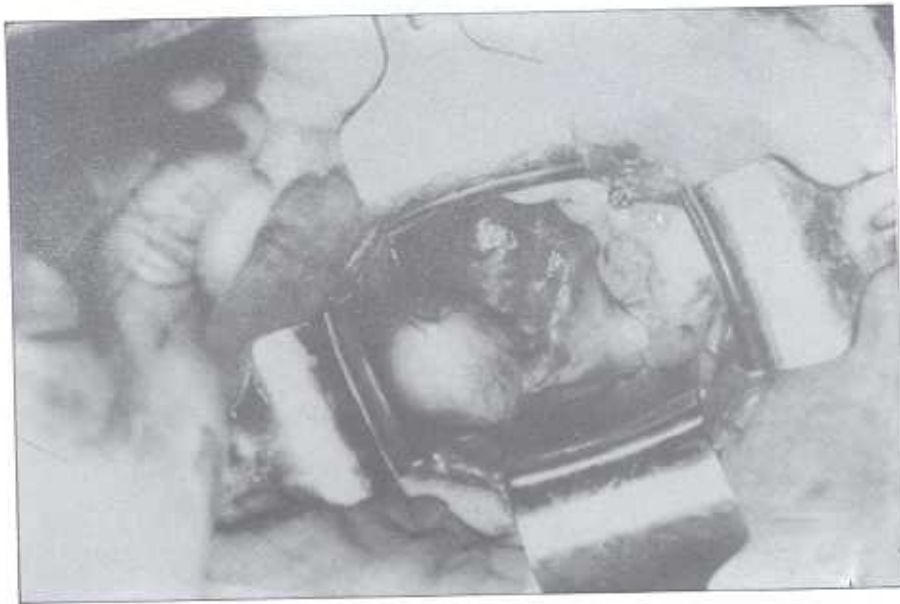
Bu çalışmada da, bu olguyu sunmamızın nedeni, çok nadir görülen bir konjenital anomali olması ve bunun getirdiği sorunların tartışılması içindir.

OLGU: 15 yaşındaki bayan C.A. (Prot.no: 16757); ateş, titreme, bulantı, kusma ve şiddetli kasık ve karın ağrısı nedeni ile hastanemizin acil servisine getirildi. Daha öncedende ateş ve karın ağrısı gibi yakınma-

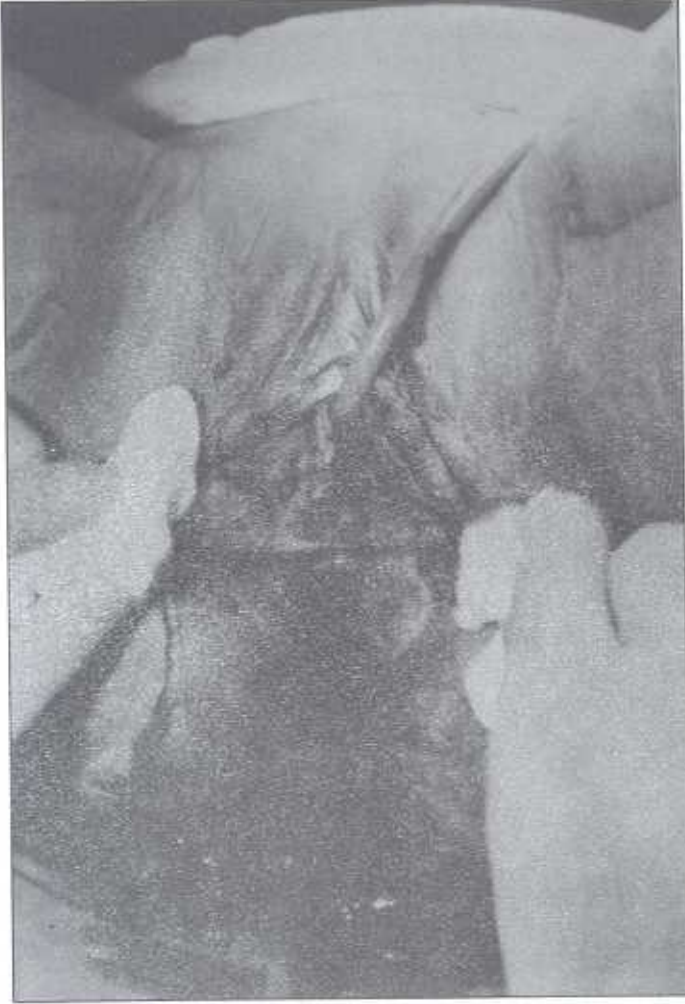
ların olduğu ama son 3 gündür tüm karnına yayılan şiddetli ağrı ile birlikte bulantı ve kusmalarının olduğu öğrenildi. Hastanın ateşi 38.8 C, nabız 120/dakika ve tansiyon arteriel 100/60 mmHg bulundu. Yapılan fizik muayenede akut batın tablosunun olduğu saptandı. Hastanın sekonder seks karakterlerinin normal geliştiği, dış genital organlarının normal olduğu ama vaginal açıklığın olmadığı görüldü (Resim 1). Yapılan rektal muayenede uterus korpusu normal cesamette olup sol adneksial bölgede yaklaşık 5x5x5 cm çaplarında kistik bir kitlenin olduğu saptandı. Ultrasonografik incelemede adneksial kitlenin varlığı dışında uterusun servikal bölgesinin olmadığı belirlendi. Ayrıca sağ overinde polikistik görünümde ve 3x4x3 cm çaplarında olduğu izlendi. Laboratuvar bulgusu olarak, Hb;10mg/dl, kanda lökosit;14000/mm³, sedimantasyon; 1/2 saate 45 mm ve 1 saatte 90 mm idi. Periferik yaymada lökosit hakimiyeti vardı. Hastaya çift damar yolu açılarak 3'lü antibiyotik tedavisine başlandı. Akut batın tablosunun şiddetlenmesi üzerine ilk önce anestezi altı muayene ve laparoskopî uygulandı. Laparoskopide torsiyone sol over kisti saptanması üzerine laparotomiye geçildi. Laparotomide akut pelvik infeksiyon nedeni ile dokuların görünümünün değiştiği, yapışıklıkların olduğu ve torsiyone over kistininde barsak ve omentumla yapışıklık gösterdiği görüldü. Tubaların aşırı kalın görülmesi daha önceden kronik bir infeksiyon hadisesinin varlığını ve şimdi de akut hecme gösterdiğini belirliyordu (Resim 2). Sol ooforektomi ve sağ overe wedge rezeksiyon yapıldıktan sonra uterusu kesi yapılarak abdominal ve vaginal eksplorasyonla hipoplazik de olsa servikal bölgesinin olmadığı görüldü (Resim 3). Aileyi ikna edemediğimizden histerektomi ve vaginoplasti için deri grefti alma işlemleri yapılamadı. Endometrial ve myometrial dokulardan histopatolojik incelemeler için örnekler alındı. Artifisyonel yaratılan vagen uzunluğu 6 cm idi. Operasyona son verildikten sonra vaginoplasti yerine kondoma sarılı plastik buji kondu. Operasyon sonrası hastanın ateşi antibiyotik tedavisine rağmen zaman zaman yükseliyordu. Çok sıkı vaginal buji uygulaması dışında hasta ve ailesi, bir psikiyatristin kontrolüne verildi. Sonuçta histerektomi işlemi kabul ettirildiği halde, ailenin kozmetik yönden düşünceleri nedeniyle deri frefti konması kabul ettirilemedi (Bacakta yara izi görüleceğinden ve köyde yaralı kız tabiri kullanacağından). Histerektomi ve enfekte tubaların çıkarılmasından sonra hastada ateş olmadı. Uzun süre buji uygulamasından sonra taburcu edildi. 6 ay sonraki kontrolde artifisyonel vagina uzunluğunun 5cm olduğu görüldü.



Resim 1: 1-Olgunun dış görünümü



Resim 2: Torsiyone over kisti ve iç genital organların enfekte görünümü



Resim 3: Olgunun dış genital organlarının görünümü

TARTIŞMA: Hastanın bize acil durumda gelmesi nedeniyle, müdahale edilme gerekliliğinin olması, bir takım ön çalışmaların yapılmasına engel olmuştur. Akut pelvik peritonisi için acil antibiyotik tedavisine başlanmasına karşın, akut batın tablosunun ilerlemesi, adneksial kitle içine kanama veya torsiyon ihtimallerini düşündürmüştür. Serviko-vaginal agenezi olduğu bilindiği halde, deri grefti ve histerektomi açısından aileye yaklaşmamız olumsuz sonuçlanmıştır. Bunun nedeni de hasta ve ailesini psikolojik açıdan hazırlayacak zamanımızın olmamasıdır. Evans(6); aciliyeti olmayan Rokitanski sendromlu olguların %15'inin ciddi psikiyatrik yaklaşıma gerekliliğini saptamıştır.

Valdes ve arkadaşları(7); iki serviko-vaginal agenezis olgusunda tanıyı ultrasonografi ile koydukları, anestezi altı muayene ve laparoskopi ile de desteklenmesinin doğru bir yaklaşım olacağını söylemişlerdir. Bu olguda da rektal muayenede vaginal agenezis saptanması yanısıra ultrasonografide servikal yapıyı görememiştir, hastaya yaklaşımımızı kolaylaştırmıştır. Daha sonra yapılan anestezi altı muayenede bu durumu doğrulamıştır. Laparoskopik bakıda solda torsiyone adneksial kitlenin görülmesi üzerine laparotomiye geçildiği zaman batın içinin yapışık olması, dokuların özellikle tubaların kalınlaşması uterusun geriye sekresyonun regürjide olması ihtimalini düşündürmüştür. Çalışmacılara göre hipoplazik bir servikal yapıyı atlamamanın tek yolu abdominal ve vaginal eksplorasyondur(1). Uterusa kesi ve vaginoplasti yapılarak açıklık aranmış ve bulunamamıştır. Uterusa kesi sırasında pis bir materyalin gelmesi, endometrium dokusunun yeşil renkte olması ve histopatolojik sonuçlar enfekte bir uterusu doğrulamış ve bunun sepsisin esas kaynağı olduğunu düşündürmüştür.

Endometriumun nonfonksiyone gelmesi, hastanın yaşı, polikistik over ve enfeksiyon faktörleri nedeni ile tam açıklanamamıştır. Çünkü endometriumda küçükte olsa bez yapıları olup patoloji sonucu; hipoplazik endometrium gelmiştir.

Terry ve arkadaşları(8), hastalarında over kisti görmelerine karşın 20'ye ve üstünde hastaları olan bazı çalışmacıların %64 oranında basit over kisti bildirdiklerini söylemişlerdir. Polikistik over ve over disgerminomu olabileceği bildirenler de vardır(1).

Hastada daha sonra yapılan intravenöz pyelografi ve iskelet sisteminin radyolojik tetkiklerinde bir anomali saptanmamıştır. Vaginal agenezisli olgularda, %35-47 oranında Ürölojik anomalileri; %12 oranında da iskelet sistemi anomalileri bildirilmiştir(1,2,3,5).

Klasik Rokitanski sendromunda, 46 XX kromozom yapısı olduğu bilindiği halde, Jones(2), resessif gene bağlı, Shoheir(2), cinsiyete bağlı otozomal dominant geçiş gösteren çok az olgu olabileceğinden bahsetmişlerdir. Hastamızın yapılan kromozom tetkiki kadın genotipinde gelmiştir.

Vaginoplastide, deri grefti kullanamayışımız bařlangıçtan bizleri huzursuz etmişede, daha sonra bunun hasta için bir olumsuzluk yaratmadığı düşüncesine varılmıştır. Bunun nedeni de 6 cm gibi kısa bir mesafenin, dikkatli bir buji tatbiki ile 6 ay sonraki kontrolde 5 cm bulunmuş olması ve hastanın hemen evlenecek olmasından kaynaklanmıştır. Bazı olgularda 4 cm lik vagen uzunluğunun koitus için tatminkar olduğunu ama çoğunlukla yeterli olmadığını söyleyen Evans'a (6) hak versekte, bu olgu için başka hiçbirşeyin yapılamayacağı ortadadır.

KAYNAKLAR

1. Mattingly R.F., Thompson J.D.: Surgery for anomalies of the mullerian ducts. In: Mattingly R.F., Thompson J.D. eds. Te Linde's operative gynecology. 6 th ed. Philadelphia: Lippincott Company. 1985; 345-380.
2. Novak E.R.: Congenital anomalies and disorders of sexual development. In: Jones H.W. Jr., Jones G.S. eds. Novak's text book of gynecology. 10 th edition Baltimore: Williams and Wilkins, 1985; pp: 197-228.
3. Togashi K., Hishimura K., Itah K., Fujisawa I., Nakano Y., Torizuka K., Ozasa H., Ohshima M.: Vaginal agenesis. Classification by MR Imaging. Radiology, 1987; 162: 675-677.
4. Markham S.M. Parmley T.H., Murphy A.A., Huggins G.R., Rock J.A.: Cervical agenesis combined with vaginal agenesis diagnosed by magnetic resonance imaging. Fertility and Sterility. 1987; 48(1): 143-145.
5. Stephens F.D.: The Mayer-Rokitansky Syndrome. The Jour. of Urology.
6. Evans T.N., Paland M.I., Boving R.I.: Vaginal malformations. Am. J. Obstet. Gynecol. 1981; 141: 910.
7. Valdes C., Malini S., Malinah L: Sonography in the surgical management of vaginal and cervical atresia. Fertility and Sterility., 1983; 40: 26.
8. Tarry W.W., Duckett J.W., Stephens F.D.: The Mayer-Rokitansky Syndrome: Pathogenesis, Classification and management. The Jour. of Urology, 1986; 136: 648-651.