

Medical sciences (2019) 1-7



Surgical treatment of vaginal agenesis in patients with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome

Eglė Virbickaitė¹, Ieva Vaitkevičiūtė², Eglė Astauskaitė¹

¹Lithuanian University of Health Sciences. Academy of Medicine. Faculty of Medicine.

²Jonavos Hospital

Abstract

Vaginal agenesis is diagnosed in women with Rokitansky-Küster-Hauser-Mayer syndrome. This disease is uncommon and only diagnosed in one out of 4000-10000 women. Treatment of vaginal agenesis can be non-operative or operative. Operating treatments include Vecchietti, McIndoe, Davydov, Creatsas (Williams) vaginoplasties and vaginal reconstruction of the intestinal segment. In this article, we will review and compare the main operating methods, their advantages and disadvantages.

Keywords: vaginal agenesis, vaginal reconstruction, vaginoplasty, Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome

Makšties agenezės, sergant Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser sindromu, operacinio gydymo būdų apžvalga

Eglė Virbickaitė¹, Ieva Vaitkevičiūtė², Eglė Astauskaitė¹

¹Lietuvos sveikatos mokslų universitetas, Medicinos Akademija

²Jonavos ligoninė

Santrauka

Rokitansky-Küster-Hauser-Mayer sindromu sergančioms moterims yra nustatoma makšties agenezė. Šis susirgimas yra retas, diagnozuojamas vienai iš 4000-10000 moterų. Makšties agenezės gydymas yra neoperacinis ir operacinis. Operaciniai gydymo būdai yra Vecchietti, McIndoe, Davydov, Creatsas (Williams) vaginoplastikos, rekonstrukcija iš žarnos segmento. Šiame straipsnyje apžvelgiame ir palyginame pagrindinius operacinius gydymo būdus, privalumus bei komplikacijas.

Raktažodžiai: makšties agenezė, makšties rekonstrukcija, vaginoplastika, Rokitansky-Küster-Hauser-Mayer sindromas

Įvadas

Makšties agenezė yra reta patologija, pasaulio literatūros duomenimis nustatoma 1 iš 4000-10000 moterų. [1] Tikslaus skaičiaus, kiek moterų serga Lietuvoje, nėra užfiksuota, tačiau, Lietuvos statistikos departamento duomenis, 2016 metais gimė 14,8 tūkst. mergaičių, tad galime daryti prielaidą, jog 2-3 mergaitės gimė su makšties agenezė. Šios patologijos dažniausia priežastis (apie 90 proc.) yra Rokitansky-Küster-Hauser-Mayer (RKHM) sindromas, dar kitaip vadinama Miulerio latakų agenezė. Moterims nustatomas normalus moteriškas genotipas, normalūs antriniai ir išoriniai lytiniai požymiai, kiaušidės, tačiau gimda ir makštis visai ar pilnai neišsivysto. [2] Makšties agenezė dažniausiai diagnozuojama, kuomet kreipiamasi į medicinos specialistus dėl amenorėjos (14-16 metų), periodinių pilvo skausmų arba kuomet negalimas lytinis aktas. [3] Makšties agenezės diagnozė turi daug įtakos ne tik moters fizinei gerovei, tačiau taip

pat ir psichologei sveikatai, krenta pasitikėjimas savimi, savo kūnu, didėja depresijos tikimybė. [4] Tad makšties agenezės gydymo tikslas yra sukurti anatomiją atitinkančią ir funkcionalią makštį, jog moteris jaustų pasitenkinimą ir galėtų gyventi visavertį seksualinį gyvenimą. Šiuo metu gydymo būdų yra įvairių, tiek operacinių, tiek neoperacinių, tačiau bendros nuomonės, kuris gydymas yra pats tinkamiausias, nėra. [5] Parenkant tinkamiausią gydymą, turi dalyvauti multidisciplininė komanda, svarbu atsižvelgti į galimas rizikas, gydymo privalumus ir trūkumus, įtraukiant ir pačią pacientę. [6]

Gydymo metodai

Amerikos akušerių-ginekologų kongresas (angl. American Congress of Obstetricians and Gynecologists) kaip pirmo pasirinkimo variantą rekomenduoja neoperacinį makšties agenezės gydymo būdą, literatūros duomenimis, daugeliu atveju gydymas yra sėkmingas ir pasiekiami gerų

rezultatų. [7, 8] Tačiau, esant nesėkmingam neoperaciniam gydymui, rekomenduojama makšties rekonstrukcija chirurginiu būdu. Įvairūs chirurginiai gydymo būdai yra suskirstyti į dvi kategorijas: audinių tempimo ir transplantacijos metodus. Audinių tempimo metodas yra Vecchiatti operacija, kitai kategorijai priskiriamos McIndoe, Davydov, Creatsas (Williams) vaginoplastikos, kurioms yra naudojami odos ar kitų audinių transplantatai. Williams vaginoplastika yra paprastas gydymo metodas, makštis suformuojama įsiuvant mažąsias lytines lūpas į makšties angą, tačiau, atliekant tokiu būdu rekonstrukciją, makštis suformuojama trumpa ir nefunkcionaliai, tad šis metodas šiuo metu atliekamas yra retai. [23] Taip pat literatūroje aprašoma ir praktiškai yra atliekama riestinės žarnos vaginoplastika. [9]

Vacchiatti ir Davydov metodai bei gydymo rezultatai

Laparoskopu akrilinė “alyvuogė” su siūlu yra pritvirtinama prie makšties dugno, o siūlas perveriamas per vesikorektalinę ertmę į dubenį, tada per priekinę pilvo sieną į išorę ir pritvirtinimas prie tempimo aparato. Tempimas aparatu yra didinamas kiekvieną dieną po 1 cm (maždaug 7-9 dienas), taip yra po truputį ištempiami makšties audiniai. [9] Kuomet yra pasiekimas 7-8 cm makšties gylio, aparatas su siūlu yra nuimamas, tačiau ir toliau yra rekomenduojama naudoti makšties dilatatorius tam, kad neišsivystytų striktūra. Šio metodo privalumas yra tai, jog ištempiami natūralūs makšties audiniai, nėra kitų audinių, operaciją nėra sudėtinga atlikti, lytinis aktas galimas po 3 mėnesių po operacijos, tačiau pacientei gali sukelti diskomfortą išorinis tempimo aparatas ir šis metodas tinka tik anksčiau neoperuotoms pacientėms, nes reikalingas didelis audinių elastingumas. [9] Laparoskopu atlikta procedūra yra saugi, komplikacijų dažnis ir

rezultatai yra tokie patys, kaip atliekant laparotomiją. [10]

Davydov procedūra pagrįsta makšties epitelizacija, kuri atliekama naudojant autogeninius pilvaplėvės audinius. Ši procedūra pirmą kartą buvo aprašyta 1897 metais, tačiau šiuo metu ji yra modifikuota – laparoskopu pilvaplėvė yra atidalinama ir mobilizuojama Duglaso ertmė. Iš makšties pusės audiniai yra atidalinami ir dalinami tol, kol yra pasiekama pilvaplėvė. [11] Mobilizuotas pilvaplėvės maišas yra prapjaunamas ir stumiamas žemyn, kol susijungia su makšties epiteliu. Pilvaplėvė laparoskopu yra užsiuvama, o makštyje 7 dienomis yra paliekamas stentas. [11] Po šių 7 dienų rekomenduojama naudoti makšties dilatatorių, kad būtų išvengiama makšties obliteracijos. Makšties ilgis, atliekant šią procedūrą, gali pasiekti 10-12 cm, lytinis aktas galimas po 1 mėnesio po procedūros, užtikrinama gera makšties lubrikacija. [9] Dažniausios komplikacijos yra tiesiosios žarnos pažeidimas operacijos metu ir makšties obliteracija po operacijos. [12] Įrodyta, jog naudojant tiek Davydov techniką, tiek suformuojant makštį iš žarnos, pasiekiamas panašus makšties ilgis, tačiau po Davydov operacijos pacientės jautėsi geriau ir mažiau vargino sekrecija iš makšties. [13]

Modifikuota McIndoe vaginoplastika ir gydymo rezultatai

Pirmą kartą McIndoe vaginoplastika buvo aprašyta 1938 metais gydytojų Bainster ir McIndoe. [14] Šis metodas šiuo metu yra dažniausiai aprašomas literatūroje ir dažniausiai naudojamas praktikoje atliekant makšties agenezės rekonstrukciją. [15] McIndoe operacija makštis yra suformuojama iš makšties pusės, nereikia atlikti laparoskopijos ar laparotomijos norint atidalinti audinius. Makštis formuojama naudojant įvairių audinių transplantatus, dažniausiai plastinės ir

rekonstrukcinės chirurgijos gydytojai bei gydytojai akušeriai-ginekologai naudoja dalies odos storio transplantatus nuo šlaunų ir sėmenų [16], kiti transplantatai gali būti autogeniniai in vitro išauginti makšties audiniai [17], amniono membranos transplantatas, grakščiojo raumens miokutaniniai lopai. [18, 20] Makšties anga suformuojama stengiantis bukai atidalinti audinius tarp šlapimo pūslės ir tiesiosios žarnos. Operacijos metu atidalinama maždaug 8 cm ilgio kišenė, tuomet transplantatas yra pritvirtinamas prie vaginalinio stento ir įvedamas į naujai suformuotą makšties angą. [11] Makšties stentas, kuris padeda transplantatui išlaikyti formą, makštyje lieka 7 dienas po operacijos. [11] Po operacijos naudojamas makšties dilatatorius bent tris mėnesius, rekomenduojama jį išimti kuo trumpesniai periodui, lytinis aktas galimas po 3-6 mėnesių po operacijos. [9, 21] McIndoe metodu suformuojama 7-9 cm ilgio makštis, pasitenkinimas lytiniu gyvenimu yra aukštas. [11] Tačiau naudojant odos transplantatus, donoro vietoje lieka randas, gali formotis kontraktūra persodintoje vietoje, literatūroje nurodoma, jog galimas ir plaukų augimas makštyje, rekomenduojamas stebėjimas dėl galimo onkologinio proceso makštyje. [22, 23] Modifikuota McIndoe technika yra paprasčiausias makšties agenezės operacinis gydymo būdas su gerais gydymo rezultatais. [24]

Vaginoplastika iš žarnos segmento ir gydymo rezultatai

Makšties suformavimo operacija iš žarnos segmento yra sudėtinga operacija, dažniausiai atliekama laparotomija, nors daugėja atvejų, kuomet operacija atliekama laparoskopu. [25] Visgi, šios operacijos, palyginti su kitais makšties suformavimo metodais, komplikacijų dažnis ir mirtingumas yra gana aukštas. [23] Pirmiausia yra atidalinamas

rektovaginalinis tarpas, tuomet rezekuojama arba storosios žarnos (dažniausiai storosios riestinės žarnos segmentas), arba plonosios žarnos dalis kartu su kraujagysline maitinamąja kojyte. Kaudalinis žarnos galas išvedamas iki tarpvietės ir prisiuvas. Šią operaciją galima atlikti netgi tuomet, kai pacientė anksčiau yra turėjusi operacijų, audiniai yra surandėję. [23] Tokiu būdu suformuota makštis yra gerai drėkinama, pakankamo ilgio ir pločio. Tačiau pacientę gali varginti pagausėjusios nemalonaus kvapo išskyros, kurias išskiria žarnos gleivinė, moteris turi nešioti kasdieninius įklotus ir dažnai plautis lytinius organus, kad šie simptomai būtų mažiau varginantys. [9] Moteris, kuriai atlikta vaginoplastika iš storosios ar plonosios žarnos segmento, turi būti reguliariai tikrinama dėl adenokarcinomos tikimybės. [23] Pasitenkinimas lytiniu gyvenimu po šios operacijos yra gan aukštas – siekia iki 80 % moterų, kurios yra lytiškai aktyvios po operacijos. [26] Atlikta nemažai mokslinių tyrimų, kurie teigia, jog vaginoplastika iš žarnos segmento turėtų būti pirmo pasirinkimo gydymo būdas moterims, sergančioms RKHM sindromu. [27-28] Tačiau vyrauja ir priešinga nuomonė, jog galima pasiekti puikių gydymo rezultatų ir atliekant mažiau invazyvias operacijas, o kaip pirmą pasirinkimo būdą rinktis neoperacinį – makšties dilataciją ir vaginoplastiką iš žarnos segmento rinktis kaip rezervinį gydymo būdą, kuomet kitos operacijos yra negalimos (pvz., moteris yra ankščiau operuota). [23]

Diskusija

Pacientėms makšties agenezė dažniausiai diagnozuojama pacientėms 14-16 metų amžiaus, kuomet pasireiškia amenorėja ir dėl to yra kreipiamasi į medicinos specialistus. Anksčiau makšties rekonstrukcija būdavo atliekama prieš santuoką, tačiau šiuo metu amžiaus vidurkis,

kuomet atliekama operacija, yra 17-20 metų. [29] Svarbu įvertinti pacientės pasiruošimą psichologiškai, emociškai ir fiziškai, įvertinti, ar pacientė po operacijos reguliariai užsiims lytiniais santykiais, jei ne, ar sugebės reguliariai naudoti makšties dilatatorius.

Operaciniai ir neoperacinis metodai yra atliekami gydant makšties agenezę. Visų gydymo metodų tikslas – sukurti makštį, kuri būtų pakankamo ilgio ir pločio, jog būtų įmanomi ir malonūs lytiniai santykiai. Operaciniai gydymo metodai yra Vacchietti, Davydov, McIndoe technikos ir makšties rekonstrukcija iš žarnos segmento. Neoperacinis gydymo būdas yra pagrįstas nuolatinio makšties platinimu, naudojant dilatatorių.

Geriausi rezultatai tikėtini renkantis minimaliai invazyvų metodą ir gydant pacientę reikėtų įtraukti daugiadisciplininę komandą, įvertinti kiekvieną atvejį individualiai. [9] Visgi, nėra nuspręsta, kuris metodas yra pats geriausias ir tinkamiausias. Trūksta įrodymais pagrįstų tyrimų, kuriais būtų lyginami visi gydymo metodai, jų efektyvumas, rizika, kaina ir ilgalaikė biopsichosocialinė įtaka kiekvienai pacientei. Nauji tyrimai turėtų apimti etinius, teisinius, medicininius, finansinius, psichologinius ir kultūrinius klausimus, susijusius su moterų lytinių organų defektais, tokiais kaip: tinkamiausias amžius, kuomet atlikti makšties rekonstrukciją, koks tinkamiausias laikas pradėti lytinius santykius po rekonstrukcijos, pacientės pasitenkinimas, moters ir jos partnerio lytinio gyvenimo kokybė po rekonstrukcijos, psichologinis ir kultūrinis poveikis, atsiradęs dėl defekto suvokimo, antrinis nevaisingumas ir medžiaga, naudojama vaginoplastikai.

Literatūros sąrašas

1. T. N. Evans, M. L. Poland, and R. L. Boving, “Vaginal malformations,” *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, vol. 141, no. 8, pp. 910–920, 1981.
2. Rock John A, Jones Howard W. *Te Linde’s Operative Gynecology*. 9th Edition. Lippincott Williams & Wilkins; 2003. Ovarian cancer: Etiology, Screening and Surgery; pp. 711–23.
3. Practice Committee of the American Society for Reproductive Medicine, “Current evaluation of amenorrhea,” *Fertility and Sterility*, vol. 86, no. 5, supplement 1, pp. 148–155, 2006.
4. Moshiri M, Chapman T, Fechner PY, Dubinsky TJ, Shnorhavorian M, Osman S, Bhargava P, Katz DS. Evaluation and management of disorders of sex development: multidisciplinary approach to a complex diagnosis. *Radiographics*. 2012 Oct;32(6):1599–1618. doi: 10.1148/rg.326125507.
5. C. Templeman and S. P. Hertweck, “Vaginal agenesis: an opinion on the surgical management,” *Journal of pediatric and adolescent gynecology*, vol. 13, no. 3, pp. 143–144, 2000.
6. Deans R, Berra M, Creighton SM. Management of vaginal hypoplasia in disorders of sexual development: surgical and non-surgical options. *Sex Dev*. 2010 Sep;4(4-5):292–299. doi: 10.1159/000316231.
7. ACOG Committee Opinion Nonsurgical diagnosis and management of vaginal agenesis. Number 274, July 2002.

- Committee on Adolescent Health Care. American College of Obstetrics and Gynecology. *Int J Gynaecol Obstet.* 2002;79:167–170.
8. Gargollo PC, Cannon GM, Jr., Diamond DA, Thomas P, Burke V, Laufer MR. Should progressive perineal dilation be considered first line therapy for vaginal agenesis? *J Urol.* 2009;182:1882–1889.
 9. Torres-de la Roche LA, Devassy R, Gopalakrishnan S, et al. Plastic neo-vaginal construction in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: an expert opinion paper on the decision-making treatment process. *GMS Interdiscip Plast Reconstr Surg DGPW.* 2016;5:Doc08. Published 2016 Feb 3. doi:10.3205/iprs000087
 10. F. Borruto, S. T. Chasen, F. A. Chervenak, L. Fedele. The Vecchiotti procedure for surgical treatment of vaginal agenesis: comparison of laparoscopy and laparotomy. *Int J Gynaecol Obstet.* 1999 Feb; 64(2): 153–158.
 11. Londra L, Chuong F, Kolp L. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: a review. *International Journal of Women's Health.* 2 November 2015 Volume 2015:7 Pages 865–870.
 12. Willemsen WN, Kluivers KB. Long-term results of vaginal construction with the use of Frank dilation and a peritoneal graft (Davydov procedure) in patients with Mayer-Rokitansky-Kuster syndrome. *Fertil Steril.* 2015;103(1):220–227.e1.
 13. Cao L, Wang Y, Li Y, Xu H. Prospective randomized comparison of laparoscopic peritoneal vaginoplasty with laparoscopic sigmoid vaginoplasty for treating congenital vaginal agenesis. *Int Urogynecol J.* 2013;24(7):1173–1179.
 14. Banister JB, McIndoe AH. Congenital Absence of the Vagina, treated by Means of an Indwelling Skin-Graft. *Proc Royal Soc Med.* 1938;31:1055–6.
 15. Jasonni VM, La Marca A, Naldi S, Matonti G, D'Anna R. The management of vaginal agenesis: report of 104 cases. *Fertil Steril.* 2007;88:1653–6.
 16. McIndoe AH. The treatment of congenital absence and obliterative conditions of the vagina. *Br J Plast Surg.* 1950;2:254–267. [PubMed]
 17. Panici PB, Bellati F, Boni T, Francescangeli F, Frati L, Marchese C. Vaginoplasty using autologous in vitro cultured vaginal tissue in a patient with Mayer-von-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. *Hum Reprod.* 2007;22:2025–2028.
 18. McCraw JB, Massey FM, Shanklin KD, Horton CE. Vaginal reconstruction with gracilis myocutaneous flaps. *Plast Reconstr Surg.* 1976;58:176–183.
 19. Flack CE, Barraza MA, Stevens PS. Vaginoplasty: combination therapy using labia minora flaps and lucite dilators--preliminary report. *J Urol.* 1993;150:654–656.
 20. Purushothaman, V. Horse shoe flap vaginoplasty—a new technique of vaginal reconstruction with labia minora flaps for primary vaginal agenesis. *British Journal of Plastic Surgery*, Volume 58, Issue 7, 934 – 939
 21. Ercan Bastu, Suleyman Engin Akhan. Treatment of vaginal agenesis using a modified McIndoe technique: Long-term follow-up of 23 patients and a literature

- review. *Can J Plast Surg.* 2012 Winter; 20(4): 241–244.
22. Jessica L Chan, Pamela J Levin. Vaginoplasty with autologous buccal mucosa fenestrated graft in two patients with vaginal agenesis: a multidisciplinary approach and literature review. *J Minim Invasive Gynecol.* 2017 May-Jun; 24(4): 670–676.
23. Michala, L. Cutner, A. and Creighton, S. (2007), Surgical approaches to treating vaginal agenesis. *BJOG: An International Journal of Obstetrics & Gynaecology*, 114: 1455-1459. doi:10.1111/j.1471-0528.2007.01547.x
24. Vesanovi S, Panajotovi L, Garaleji E. Sensibility of vagina reconstructed by McIndoe's method in Mayer- Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Vojnosanit Pregl.* 2008;65(6):449-55.
25. Paškauskas, Saulius, Latkauskas, Tadas, Veisaitė, Rasa, Augustis, Ričardas, & Damanskytė, Diana. (2013). Laparoskopinė makšties suformavimo iš storosios riestinės žarnos operacija sergantiems Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser sindromu =. *Lietuvos Akušerija Ir Ginekologija*, 16(3), 268-271.
26. Urbanowicz W, Starzyk J, Sulislawski J. Laparoscopic vaginal reconstruction using a sigmoid colon segment: a preliminary report. *J Urol* 2004;171:2632–5.
27. Hensle TW, Shabsigh A, Shabsigh R, Reiley EA, Meyer-Bahlburg HF. Sexual function following bowel vaginoplasty. *J Urol* 2006;175:2283–6.
28. Khen-Dunlop N, Lortat-Jacob S, Thibaud E, Clement-Ziza M, Lyonnet S, Nihoul-Fekete C. Rokitansky syndrome: clinical experience and results of sigmoid vaginoplasty in 23 young girls. *J Urol* 2007;177:1107–11.
29. Rock John A, Jones Howard W. *Te Linde's Operative Gynecology.* 9th Edition. Lippincott Williams & Wilkins; 2003. Ovarian cancer: Etiology, Screening and Surgery; pp. 711–23.