

Uterovajinal agenezili rektovestibüler fistül: İki olgu sunumu*

Engin GÜNEL, Müslim YURTÇU

Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Konya

Özet

Anorektal bozukluklar arasında çok nadir rastlanan, iki uterovajinal agenezili rektovestibüler fistül olgusu sunuldu. Bozukluk rektovestibüler fistüllü anal atrezi ya da normal üretral ve vajinal açıklığı olan fistülsüz anal atrezi şeklinde yanlış tanı alabilmektedir.

Her iki hastaya yenidoğan döneminde tanı konarak kolostomileri açıldı. Anorektal bozukluğun düzeltici ameliyatları hastalar 6 aylıkken yapıldı. Posterior sagittal girişim ile her iki hastada distal rektum yeni vajina oluşturulmasında kullanıldı. Proksimal rektum ise, Pena ve ark.'nın tanımladığı şekilde serbestleştirilip sfinkter içerisinden geçirilerek anal bölgeye ağızlaştırıldı. Hastaların overleri normal olup Fallop tüpleri orta çizgiye yaklaşıpça fibröz bant halini almakta idi, uterus ve vajinaları yoktu. 4 yaşında olan ilk hastada idrar ve dışkı tutma sağlandı. 3 yaşın altında olan diğer hastada klinik değerlendirme henüz yapılamamaktadır. Oluşturulan yeni vajinanın hastalarda cinsel etkinliğe izin verip vermeyeceği konusunda henüz bilginiz yoktur. Posterior sagittal yaklaşım, bu bozuklukların onarımında karından girmeye gerek kalmadan uygulanabilecek bir seçenek olabilir. Anorektal bozukluğu olan kız hastalarda nadir bozuklukları saptayabilmek için perinenin dikkatli şekilde gözle muayenesi gerekmektedir.

Anahtar kelimeler: Anorektal bozukluk, anal atrezi, uterovajinal agenezi, vajina oluşturma

Giriş

Anal atrezili kız çocuklarında vulvada iki adet açıklık saptandığında bozukluk genellikle rektovajinal fistül ya da normal üretral ve vajinal açıklığın oldu-

Summary

Uterovaginal agenesis associated with rectovestibular fistula: Report of two cases

A very unusual anorectal defect in two patients, consisting of a rectovestibular fistula and uterovaginal agenesis is presented. The defect can be misdiagnosed as imperforate anus with rectovestibular fistula or imperforate anus without fistula and with normal urethral and vaginal openings.

A colostomy was opened at the neonatal period in the patients, and definitive repair of the anorectal anomaly was performed when the patients were 6-month-old. With the posterior sagittal approach, the distal rectum was used to create the neovagina in the patients. The proximal rectum was mobilized and placed within the limits of the sphincter mechanism as described by Pena et al. All patients had normal ovaries, but fallopian tubes gradually became cordlike structures as they approached the midline, and the uterus and vagina were completely absent. One patient, who is 4 years old, is continent of urine and has voluntary bowel movements. The other patient is under 3 years of age and is therefore not old enough to determine a clinical result. We don't have evidence that the neovagina functions as a vagina in the patients to allow sexual activity. The posterior sagittal approach represents another alternative to treat these defects without the need for laparotomy. It is mandatory to perform a meticulous inspection of the perineum in female patients with anorectal malformations to detect unusual defects.

Key words: Anorectal malformation, imperforate anus, uterovaginal agenesis, vaginal replacement

ğu fistülsüz anal atrezi şeklinde tanımlanmaktadır. Buna karşın rektovestibüler fistüllü uterovajinal agenezi olguları da benzer bulgulara sahip olmaları nedeniyle yanlış tanı alırlar ve yetersiz tedavi edilebilirler (4,6).

Anorektal bozukluk ve vajina yokluğu birlikteliği daha önceden bildirilmekle birlikte tedavisi başlangıçta tanımlanmamıştır (3). Daha sonraki yıllarda sunulan olguların tedavisinin abdominoperineal yol-

* XIX. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde tartışılmalı poster olarak sunulmuştur (7-11 Ekim 2001, Antalya)

Adres: Dr. Engin Günel, Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 42080, Konya

Yayına kabul tarihi: 04.06.2003

dan yapıldığı bildirilmiştir (1,2). Ancak Pena ve ark. (4) benzer sekiz olguyu sunmuşlar, karını açmadan posterior sagittal girişimle tek ameliyatta anorekto-vajinoplastinin yapılabileceğini göstermişlerdir.

Yazımızda vulvada iki adet perineal açıklığın gözleendiği, rektovestibüler fistüllü uterovajinal agenezije sahip iki olgunun tanı ve tedavisi sunuldu.

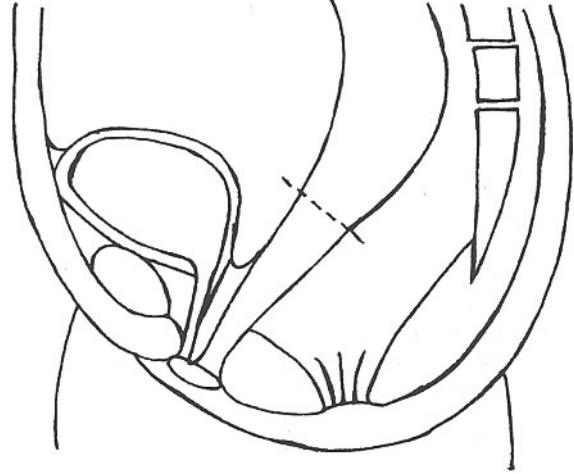
Olgular

Olgu 1: 2 günlük, 2000 gr ağırlığında kız çocuğu karında şişlik ve mekonyumunu zor çıkarma yakınması ile kliniğe getirildi. Muayenede, anal atrezi ve belirgin anal gamze vardı, ve üretra ağzının hemen altındaki açıklıktan mekonyum geldiği saptandı. Genital bölgenin dıştan görünüşü normal olmasına karşın daha dikkatli muayenede, vajinaya benzer bu anormal açıklığın himen ile çevreli olmadığı saptandı. Bu açıklıktan verilen opak maddenin rektum ve sigmoid kolonu doldurduğu görüldü. Üretra ve rektum birbirlerine yapışık olup duvarları ortaktı. Ultrasonografi ve tomografi sonucunda vajina ve uterusunun bulunmadığı, Fallop tüplerinin ancak fibrotik kord şeklinde olduğu ve her iki overinin normal olduğu saptandı. Daha sonra hastaya inen kolondan kolostomi açıldı. Hastaya 6 aylık olduktan sonra, Pena ve ark.(4)'nin tanımladığı şekilde posterior sagittal girişim ile düzeltici ameliyat yapıldı. Hastanın sfinkter kaslarının yeterli olduğu ve sakrumda eksikliğinin bulunmadığı saptandı. Kolostomisi yaklaşık 4 hafta sonra kapatıldı. Kolostomi kapatılması sırasındaki incelemede iç genital organlar araştırılarak ameliyat öncesi bulgular doğrulandı. Hasta ilk yıl 3'er aylık daha sonra 6'şar aylık takiplere alındı. Halen 4 yaşında olan hastada idrar ve dışkı tutma yeterlidir. Hastanın son kontrolünde vajina boyunun 3 cm olarak ölçüldü.

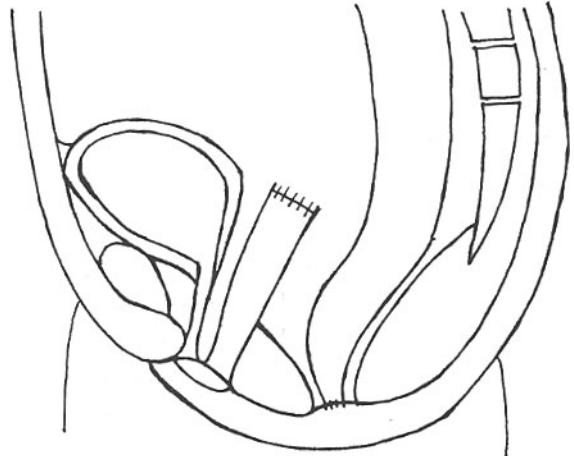
Olgu 2: 4 günlük, 2500 gr ağırlığında kız çocuğu mekonyumunu zor ve anormal yerden çıkarması nedeni ile kliniğe alındı. Muayenede önde anormal yerleşimli anüs, orta çizgide belirgin çöküklük ve anal gamze vardı. Dıştan görünüşü normal olan genital bölgenin dikkatli muayenesinde, vajinanın olması gereken yerde rektumun fistül şeklinde açıldığı görüldü. Ultrasonografi ve tomografi sonucunda vajina ve uterusunun olmadığı, fibrotik kord ile birbirine bağlı Fallop tüplerinin varlığı saptandı. Her

iki over normaldi. Tanının kesinleşmesinden sonra hastaya inen kolondan kolostomi açıldı. Hastaya 6 aylıkken Pena ve ark.(4)'nin tanımladığı posterior sagittal girişim ile düzeltici ameliyat yapıldı. Hastanın sfinkter kas yapısının yeterli olduğu ve sakrum kemiklerinde eksiklik bulunmadığı saptandı. Kolostomisi yaklaşık 3 hafta sonra kapatılan hastanın bu sırada iç genital organları araştırılarak ameliyat öncesi bulgular doğrulandı. Takipleri ilk yıl 3'er aylık, daha sonra 6'şar aylık dönemler halinde yapıldı. 3 yaşın altında olan hastada klinik değerlendirme henüz yapılamamaktadır. Kontrol muayenesinde vajinanın 3 cm boyunda olduğu saptandı.

Cerrahi teknik: Her iki hastaya posterior sagittal anorektoplasti uygulandı. Tüm sfinkter kasları orta



Şekil 1. Bozukluğun sagittal planda ameliyat öncesi şematik görünümü.



Şekil 2. Bozukluğun sagittal planda ameliyat sonrası şematik görünümü.

hatta kesilerek rektumun arka duvarına varıldı. Rektum genital bölgedeki açıklığından proksimale doğru çepeçevre serbestleştirildi, distalde yaklaşık 2-3 cm'lik parçası kalacak şekilde proksimalden kesildi. Distaldeki rektumun kubbesi çift tabaka, tek tek, geç emilen dikişlerle kapatılarak yeni vajina oluşturuldu. Daha sonra proksimal rektum yine proksimale doğru perineye gergin olmadan indirilene dek serbestleştirildi. Anoplasti sfinkter mekanizması sınırlarında olmak üzere yapıldı (Şekil 1-2).

Tartışma

Vajinanın doğumsal yokluğu 1/40.000 kız çocuğunda görülen bir bozukluk olup Müller kanallarının tamamen birleşmesi sonucu gelişir (3). Anorektal bozukluk bulunan hasta sayısını 1007 olduğu geniş bir seride rektovestibüler fistüllü vajina yokluğu sıklığının % 0.6 olduğu bildirilmiştir (6). Buna karşın rektovajinal fistüllü anal atrezi sıklığının da başka bir seride % 1'den az olduğu bildirilmiştir (5).

Dış genital bölgenin görünüşü tamamen rektovestibüler fistüllü anal atrezi olgularına benzeyen bu kız çocuklarında birlikte varolan uterovajinal yokluk kolaylıkla gözden kaçabilir. Anorektal bozukluğun düzeltici ameliyatı sırasında vajinanın bulunamaması cerrahi teknik açıdan zora sokabilir. Anorektal bozukluk bulunan hastalarda tanıyı kesinleştirmeden önce mutlaka dış genital organ ve perine muayenesinin özenle yapılması, radyolojik değerlendirmenin de tamamlanması gerekmektedir.

Bağırsak kontrolü için gerekli olan dişli çizgiyi içermesi açısından distal rektumun rektum olarak kullanılması gerektiği tezi ortaya atılsa da; tanımlanan bu teknik daha basit olması, laparotomiye ve ek olarak vajinanın yeniden yapılmasına gerek duyulma-

ması nedenleriyle tercih edilen bir yöntem olmuştur (4). Ayrıca diğer tekniklerde rektumun üretra duvarından ayrılması sırasında alt üriner sistem ve rektumun sinirlenmesinin bozulma olasılığı da yüksektir (4).

Bu olgularda kolostominin kapatılması sırasında pelvisteki iç genital organlardan vajinanın üst 1/3 bölümü, uterus, Fallop tüpleri ve overler mutlaka araştırılmalı; yeni vajina-eğer varsa-vajina artığına ağızlaştırılarak iç genital devamlılık sağlanmalıdır. Ancak bizim iki olgumuzda da vajina artığı ve uterus rastlanmamış, sadece Fallop tüplerinin fibrotik bant şeklinde olduğu gözlenmiştir.

Hastalardan ilkinde idrar ve dışkı tutmanın tam olduğu gözlenirken diğer hasta 3 yaş altında olduğu için bu yönden değerlendirilmesi henüz yapılamamaktadır. Heriki hastada da vajina boyu ameliyattan bir yıl sonra yaklaşık 3 cm olarak ölçülmüştür. Ancak ileri yaşlarda vajina gelişiminin ve cinsel etkinliğin ne derece olacağı henüz belirsizdir.

Kaynaklar

1. Cohn BD, Murphy DR: Imperforate anus with agenesis of the vagina. Ann Surg 143:430, 1956
2. Ein SH, Stephens CA: Vaginal construction in children with absent vagina and imperforate anus. J Pediatr Surg 6:435, 1971
3. Hensle TW, Kennedy WA: Abnormalities of the female genital tract, in O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG (eds): Pediatric Surgery(5th ed). St Louis, Missouri. Mosby 1998, p:1819
4. Levitt MA, Stein DM, Pena A: Rectovestibular fistula with absent vagina: a unique anorectal malformation. J Pediatr Surg 33:986, 1998
5. Pena A: Anorectal malformations. Semin Pediatr Surg 4:35, 1995
6. Sarin YK, Sinha A: Two orifices in the perineum of a girl with imperforate anus: possibility of uterovaginal agenesis associated with rectovestibular fistula. J Pediatr Surg 37:1217, 2002