

VAGİNAL AGENESİSTE EMBRİYOPATOGENEZ, TANI ve KLİNİK DENEYİMLER

Selçuk AKIN

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı.

ÖZET

Vaginanın konjenital yokluğu Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser sendromu olarakta bilinir. Vaginal agenezisli hastalar normal bir dişi karyotipine ve fenotipine sahiptirler ve normal endokrin durumu gösterirler. Bu hastaların overleri normaldir ve uterus ve serviksleri genellikle yoktur.

Vaginal agenezis, embriyoda her iki müller kanallarının distal uçlarının gelişmesindeki yetersizlik sonucu veya vaginal plağı oluşturacak ve geliştirecek olan sinovaginal bulbusların gelişmemesi sonucu olur. Vaginal plağın lümenize olmasındaki yetersizlik vaginal atrezi ile sonuçlanır.

Kliniğimizde 1980 ve 1998 yılları arasında 41 vaginal agenezisli olguya Mc Indoe tekniği (kısmi kalınlıkta deri grefti) ve Horton tekniği (tam kalınlıkta deri grefti) ile onarım yapıldı. İki hastada uterus ve serviks vardı. Hastalar 6 ay ile 9 yıl arasında takip edildi. Postoperatif ortalama vagen derinliği olgularımızda 10-12cm idi.

Anahtar Sözcükler: Vaginal agenezis, embriyopatogenez, tanı.

SUMMARY

Embryopatogenesis, diagnosis and clinical experiences in vaginal agenesis

Congenital absence of the vagina is also known as the Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome. Patients have a normal female karyotype, normal female phenotype and normal endocrine status. The ovaries are normal and the uterus and cervix are usually absent.

Vaginal agenesis results from failure of the sinovaginal bulbs to develop and form the vaginal plate or failure of the distal ends of the both müllerian ducts to form in the embryo. Failure of canalization of the vaginal plate results in vaginal atresia.

In our clinic, 41 vaginal agenesis were constructed with Mc Indoe technique (split-thickness skin grafts) and Horton technique (full-thickness skin grafts) between 1980 and 1998. Two patients have uterus and cervix. The patients were followed up between 6 months and 9 years. Postoperative mean depth of the neovagen was 10-12 cm in our patients.

Key words: Vaginal agenesis, embryopatogenesis, diagnosis

Dişi İç Genital Sistemin Normal Embriyolojik Gelişimi

Ürogenital sistem, birbirinden tamamen farklı işlevlere sahip iki kısımdan oluşur. a)üriner sistem b)genital sistem. Ancak, bu iki sistem embriyolojik ve anatomik olarak içiçe gelişir. Her ikiside karın boşluğunun arka duvarında yer alan ortak bir mezodermal kabarıklıktan (intermediate mezoderm) gelişir ve her iki sistemin boşaltım kanalları da başlangıçta ortak bir boşluğa (kloakaya) açılır^{1,2}.

İnsanda intrauterin yaşamda birbirinden farklı 3 böbrek sistemi ardarda ve kısmen de üstüste binecek şekilde oluşur (pronefroz, mezonefroz ve metanefroz). Pronefroz safhası kısadır, işlevsizdir ve 4.haftada geriler. Ektoderm ve endoderm arasındaki primitif çizgiden gelişen mezodermin orta tabakası olan intermediate mezoderm, gelişimin 4.haftasında mezonefroz ve mezonefrik kanalları oluşturur. Sonra bu mezonefrik kanalları toplayan bir çift ana kanal oluşur ki bu kanallara wolffian kanalı da denir. Mezonefroz genişler, büyür ve

medial yanında germinal çıkıntı gelişir. Germinal çıkıntı kölemik epitelin proliferasyonu ve altındaki mezenseimin yoğunlaşması ile olur. Bu iki organ tarafından oluşturulan doku kabarıklığına ürogenital kabarıklık adı verilir. Hem üriner hem de genital sistemler bu mezodermal kabartıdan gelişir. Gelişimin 6. haftasında ürogenital kabartıdan bir çift müllerian kanalı oluşur. Bu kanallara paramezonefrik kanallar da denir. Primitif boşaltıcı organ olan bu mezonefrik ve paramezonefrik genital kanallar başlangıçta hem dişi hem de erkek embriyolarında vardır. Bu kanalların hepsi dilate olmuş bir kavite içine (kloaka) boşalır. Erken safhada kloaka, kloakal membran denen ince bir doku ile dış çevreden ayrılır^{1,4}.

Intrauterin hayatın 6. ve 7. haftaları arasında, üreorektal septum, kloakayı anorektal kanal ve primitif ürogenital sinüs olmak üzere ikiye böler. Kloakal membranın kendisi de, önde ürogenital membran arkada da anal mebran olacak şekilde ikiye bölünür. Bu membranların rüptürü ürogenital deliği ve anüsü

oluşturur^{1,4}.

Gelişimin 6.haftasına kadar germinal çıkıntı (genital çıkıntı veya gonadal çıkıntı) içinde germ hücreleri yoktur. Primordial germ hücreleri insan embriyosunda gelişimin erken devrelerinde yolk kesesinin allontoise yakın duvarındaki endoderm hücreleri arasında belirirler. Beşinci haftanın başında germinal çıkıntıya ulaşırlar ve 6.haftada da germinal çıkıntıyı işgal ederler. Primordial germ hücrelerinin germinal çıkıntıya ulaşmasından sonra germinal çıkıntının kölemik epiteli prolifer eder ve epitel hücreleri altındaki mezenşim içine girerler. Bunlar burada primitif cinsiyet kordonları denen düzensiz bir şekilde olan kordonları yaparlar. Bu dönemde erkek ve dişi gonadlarının birbirinden ayırtilmesi mümkün değildir. Bu evredeki gonad farklılaşmamış gonad olarak bilinir^{1,5}.

Cinsiyetin farklılaşması, bir kısmında otozomal olan birçok geni içine alan kompleks bir süreçtir. Cinsiyetin ikiye ayrılmasındaki anahtar, seksü belirleyen bölgede, testis belirleyici faktör genini taşıyan Y kromozomudur. Bu faktörün varlığı veya yokluğu gonadal farklılaşma üzerinde doğrudan etkilidir. Böylece embriyonun cinsiyeti ovumu döleyen spermatozoonun içerdiği kromozom ile belirlenir. X kromozomu içeren bir sperm (XX) dişi, Y kromozomu içeren bir sperm (XY) erkek cinsiyetinin gelişmesine neden olur. Embriyonun cinsiyeti, genetik açıdan daha fertilizasyon sırasında belirlenmiş olmasına rağmen, intrauterin hayatın 7.haftasına kadar gonadlar erkek veya dişi morfolojik özelliklerine sahip değildirler. Eğer embriyo genetik olarak dişi ise, primordial germ hücreleri XX cinsiyet kromozom kompleksini taşırlar. Primitif gonadlar over yönünde gelişir. Primitif cinsiyet kordonları düzensiz hücre kümelerine ayrılır. Overin medullasına yerleşir sonra bunlar kaybolur yerlerini over medullasını oluşturan vasküler stromaya bırakır. Daha sonra dişi gonadın yüzeyel epiteli tekrar gelişir. Kortikal kordonlar ve folliküler hücreler meydana gelir. Böylece over oluşur^{1,5}.

Dişi festusta müllerian inhibe edici madde üretilmediğinden dolayı paramezonefrik kanal sistemi (müllerian kanal) gelişir. Bu işlemi kontrol eden faktörler açıkça bilinmemekle beraber anneden gelen (maternal sistem) ve plasenta ve fetus overleri tarafından üretilen östrojenlerin etkisiyle meydana geldiği söylenmektedir. Testosteron olmadığından mezonefrik kanallar (wolffian kanallar) dejenere olur. Wolffian kanalının distal kısmı 10.haftadan itibaren dejenere olur. Serviks ve vajen duvarında Gartner's kanalı olarak adlandırılır. Yaşamın ileri safhalarında Gartner kisti olarak karşımıza çıkar. Wolffian kanalının kranial kısmı körleşir appendix vesiculose olarak adlandırılan yapı oluşur. Epooophon (Rosen Muller's organı) mezonefrik duktusunun bir kısmından oluşur. Paraophon ise bu mezonefrik tübüllerin oluştuğu bir gruptur. Bu yapıda

mesoovariumda bulunur^{3,5,6}.

Mezonefrik (wolffian) ve paramezonefrik (müllerian) kanallar farklılaşmamış evrede her iki cinsiyette bulunan genital kanallardır. Paramezonefrik (müllerian) kanal wolffian kanalın lateralindedir. Kanal kranial uçta kölemik boşluk içine huni şeklinde bir yapıyla açılır. Kaudalde wolffian kanalını çaprazlar ve sonra kaudomedial yönde gelişmeye devam ederler. Sonra müllerian kanalları birbirine değerler ve 9.haftada ürogenital sinusa ulaşırlar. Onlar sinus duvarına değince duvarda bir çıkıntı oluştururlar buna müllerian tüberkülü denir. Bu kanallar sinus duvarına invajine olurlar. Fakat sinus içine açılmazlar. Bu seviyenin üzerinde daha sonra iki müllerian kanalı birleşir. Bu tüberkülün yanındaki epitel prolifer eder ve 2 tane sinovajinal bulbus denen solid kese oluştururlar. Bu sinovajinal bulbuslar prolifer eder ve birbiriyle birleşirler. Böylece solid vajinal plağı oluştururlar.

Onaltıncı haftada 2 paramezonefrik (müllerian) kanal tam anlamıyla birleşir ortadaki septum kaybolur ve tek bir tüp oluşur. Buna uterus denir. Birleşmemiş olan bu kanalların kranial kısımları uterin tüpleri oluşturur. 8.ayda gelişen uterus gövdesi bu tüpler ile birleşir. Ürogenital sinus duvarı ile birleşmiş olan bu birleşik müllerian kanallarının arası, bu birleşme noktasından itibaren uzamaya başlar ve kanal boşluğu ile sinus duvarının arasında sinovajinal bulbuslarda prolifer eder gelen solid bir epitel hücre topluluğu oluşur. Bu solid epitelial plak vajinanın orjinini oluşturur. Sonra bu solid vajinal plağın merkezinde hücrelerin ölümü ile küçük bir boşluk oluşur. Bu boşluk artarak 22.haftaya kadar içi boş bir organ olan vagina oluşur. Primitif ürogenital sinus ile müllerian kanalların birleşim seviyesinde hymen bir septum olarak kalır^{1,6}.

Müllerian kanalları vajinanın %70-80 proksimalini, serviksi, uterusu, uterin tüpleri oluşturur. Vajinanın kalan distal kısmı ise ürogenital sinustan oluşur. Bu iki kısmın birleşimi hymen ile kendini gösterir. Bu klasik görüştür.

Koff alternatif hipotezine göre vagen hem ürogenital sinustan hemde müllerian kanalından orjin alan dokular tarafından oluşturulur. Bu hipotezde sinus dorsal duvarından gelen epiteller müllerian epitellerini invaze ettiği ve onun epitelleri ile yer değiştirdiği görüşü vardır^{1,7}.

Dişi Dış Genital Sistemin Normal Embriyolojik Gelişimi

Intrauterin gelişimin 3.haftasında mezenşim hücreleri, kloakal membran çevresine kloakal katlantı adı verilen bir çift hafifçe yüksek katlantı oluşturmak üzere göç ederler. 6.hafta başında bu katlantılar, kloakal membranın kranialinde birleşerek genital tüberkülü oluştururlar. Bunlar embriyonun kuyruk ile umbilikal kordu arasındadır. Gelişimin 6.haftasında kloakal membran ürogenital ve anal membranlara ayrılırken, kloakal katlantılarda önde ürogenital kıvrım, arkada anal

kıvrımlara bölünür. Bu sırada ürogenital kıvrımların her iki yanında ürogenital şişlik adı verilen bir başka çift yükseltide belirir. Dışide dış genital organların gelişiminde östrojenlerin bir rolü olduğuna inanılır. Ürogenital kıvrımlar erkekte olduğunun tersine, birleşmez ve labia minöreiyi oluştururlar. Ürogenital kıvrımlar posteriorda birleşerek labia minorenin frenilumunu oluştururlar. Ürogenital şişliklerde birleşmezler ve genişleyerek labia majoru meydana getirir. Ürogenital şişlikler posteriorda ve anteriorda labial kommissürü oluşturmak için birleşirler. Birleşmeyen kısımlar labia majoreyi oluştururlar. Genital tüberkül dışide fazla uzamasada gelişimin erken evrelerinde erkekten daha büyüktür. Gerçekten de cinsiyetin belirlenmesi amacıyla intrauterin hayatın 3. ve 4. aylarında yapılan ultrasonda tüberkülün uzunluğunun kriter olarak kullanılmasının yanlışlıklara neden olduğu görülmektedir. Kadında, üretra ürogenital sinüsten ayrılır. Ürogenital sinüs açıklığında erkekteki gibi değişiklikler görülmez ve orjinal pozisyonunda kalır. Üretra ve vaginanın açıldığı yerde ürogenital sinüsten vestibül oluşur. Üretral kıvrımlar klitoris içinde bir üretra oluşturmak için birleşmezler. Üretra olduğu yerde kalır ve uzamaz. Genital tüberkülün göreceli olarak büyümesi ile klitoris gelişir. Klitoris 18. haftada relatif olarak daha geniştir. Penis gibi gelişir. 2 korpora kavernosum ihtiva eder. Korpus spongiosumu yoktur^{1,11}.

EMBRİYOPATOGENEZ

Paramezonefrik (müllerian) kanalların uzunlukları boyunca veya herhangi bir bölgesinde birbirleriyle kaynaşmalarındaki yetersizlik sonucu çeşitli uterus anomalileri oluşur. Paramezonefrik kanalların alt kısımlarının birleşmelerindeki yetersizlik sonucu (uterus didelphys) çift uterus oluşur. Bu tek veya çift vagina ile birlikte olur. Uterus ortak bir vagine iki boynuz şeklinde açılırsa buna uterus bikornis denir. Burada uterus gövdesinin üst kısmı bölünmüştür. Uterus korpusunun ortasından lümen içine doğru hafif bir çıkıntı olursa, buna uterus arkuatus denir. Paramezonefrik kanalların birisinin kısmi atrezisi varsa, bu durumda iki paramezonefrik kanal birbiri ile birleşir ve rudimenter kornlu bikorniate uterus olur. Çok nadiren bir paramezonefrik kanalın tam atrezisi varsa bir uterin tüpü olan unikorniate uterus olur. Bazen paramezonefrik kanalların birisinin tam veya kısmi atrezisi olan hastalarda rudimenter parça iyi gelişmiş tarafın yanında ek bir doku kalıntısı şeklinde yer alır, buna uterus bikornis unikollis denir. Her iki paramezonefrik kanallarda kısmi atrezi varsa serviks atrezisi olabilir. Müllerian tüberkül yanındaki sinovaginal bulbuslar birbirleri ile birleşmeden gelişirler ise çift vagina oluşabilir. Her iki paramezonefrik kanalın distal uçlarının gelişimindeki yetersizlik sonucu veya sinovaginal bulbusların gelişmemesi sonucu vaginal agenesis olur. Paramezonefrik kanalların gelişmesine

göre uterus olur veya olmaz. Solid vajinal plağın lümenize olmasındaki yetersizlik vaginal atrezi ve imperfore hymen olarak karşımıza çıkar^{1,7}.

Vajinal Agenesis Etiyolojisi

1) Genetik

Fertilizasyonda seks kromozomlarının ayrılmasındaki hatalar ve kromozomlardaki aberasyonlar, mozaikler bu probleme yol açar⁷.

2) Hormonal:

Farklılaşan gonadlar kişinin genetik seksine bağlı uygun genital kanal sisteminin gelişimini inhibe yada stimüle eden kimyasal maddeler oluşturur. Testisler, wolffian stimülator ve müllerian inhibitor madde oluşturur. Wolffian stimulatörler olmadığında kişi genetik olarak erkek fakat kadın fenotip ve karakteristiklerini alır. Kadın iç genital organları da sıklıkla böyle kişilerde yetersizdir. Diğer bir hormonal anomali adrenogenital sendromdur. Bu hastalarda yüksek konsantrasyonda androjenik kortikosteroidler vardır. Bunlar adrenallerden ortaya çıkar. Labialar hipertrofik olur ve bir psödoskrotumu oluşturmak için orta hatta birleşirler⁷.

3) End-organ duyarsızlığı:

Bazen gonadlar normal gelişir. Fakat wolffian kanalları veya müllerian kanalları onların sekresyonlarına cevap vermezler⁷.

4) İatrojenik (ilaç kullanımına ait)

Bir kadın androjenik hormon preparatları ihtiva eden doğum kontrol hapı alır ve tek doz alınmamasına bağlı olarak bilmeden bir gebelik oluşursa ve bu preparatlar fetusta gonadların farklılaşma zamanında da alınmaya devam ederse, embriyonun seksüel gelişimine etki eder ve biseksüalizm oluşur. Erkek embriyo bundan etkilenmez. Dişi fetus etkilenir. Geniş fallus, birleşmiş labialar ve vagen yokluğu olur⁷.

5) Psikolojik:

Kişinin somatik seksüel farklılaşması tam olsa bile, bazen kişi bulunduğu cinsiyetinden memnun olmaz, karşı cinsten olmak ister (transseksüalizm)⁷.

Vajinal Agenesiste Tanı

Vaginanın konjenital yokluğuna Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser sendromu da denir. Bu hastalar normal dişi karyotipindedirler (XX). Vajinal agenesis tanısı sıklıkla doğumda atlanır. Primer amenorenden dolayı menarş yaşında veya daha sonra tanınırlar. Bazı hastalarda koitusta başarısızlık sonucu bu durum ortaya çıkar. Nadiren anomaliye doğumda tanı konur. Vajinal agenesis insidansı literatürde 1/4000-5000 ile 1/1.500-

80.000 arasında değişen verilerle belirtilmiştir. Vaginal agenezis sporadik olarak görülür. Familial insidans yoktur.

İlk önce iyi bir anemnez alınmalıdır. Gebelik sırasında ilaç kullanımı araştırılmalıdır. Dikkatli bir aile hikayesi alınmalıdır. Ailede benzer durumlar araştırılmalıdır. Aylık periyodlar halinde olan karın rahatsızlıkları anlamlı olabilir. Sonra tam bir fizik muayene yapılmalıdır. Fenotip özelliklerine (memenin gelişimi, yağ depolanması, pubik ve aksiller kıllanma ve diğer kadınsı özellikler) bakılmalıdır. Abdominal ve inguinal kitle olup olmadığına bakılır. İnguinal kitle testiküler feminizasyon sendromunda vardır. Kan basıncı kaydedilir (Adrenogenital sendromda yüksektir). Dış genital muayenede normal vulva vardır. Vagina yoktur. Fakat 1-2cm'lik bir girinti şeklinde vagina girişi olabilir. Genellikle uterus ve serviks yoktur. Bunun yerine non kanalize kas bandı vardır. Overler normaldir. Ovulasyon ve bir normal over siklusu vardır. Uterin tüpler normaldir veya olmayabilir. Fakat tam yokluğu nadirdir. Hastaların %10'dan daha az bir kısmında fonksiyone uterus ve serviks ile bir üst vagen segmenti vardır. Bu hastalarda hematometra, hematokolpos ve hematosalfinks vardır. Aylık periyodlar halinde karın ağrısı ve menstruel kanın birikimine bağlı giderek artan abdominal kitle vardır. Vagen konstrüksiyonundan sonra bu hastaların hamile kalabileceği varsayılmaktadır. Rektal muayene çok önemlidir. Bu muayene ile uterusun ve diğer müllerian sistemden gelişen yapıların mevcut olup olmadığı anlaşılır. Muayenede pelvisin bir duvarından diğerine uzanan bir kas bandı (uterosakral ligament) rektumun önünde hissedilir. Arka hatta uterus ve serviks yoktur. Bukkal smire bakılır. Kromatin cisimciği (Barr cismi) aranır. Bu vaginal agenezisli bir olguda (+) dir. Barr cismi dişide (+), erkekte (-) dir. Vaginal ageneziste hormonlar normal seviyededir. Gonodotropinler (FSH, LH), östrojen, 17-ketosteroidler, progesteron seviyelerine bakılır. %34-49 arasında değişen renal anomalilere rastlanır. Çift üreter, at nalı böbrek, pelvik böbrek sık görülür. %12-16 unilateral böbrek yokluğu görülür. Renal trakt anomalilerin bulunmasından dolayı intravenöz pyelogram yapılması gereklidir. Sistoskopi ve retrograd pyelografi daha ileri çalışmalar için önerilebilir. %10-15 oranında iskelet anomalilerine rastlanır. En çok lumbar spin malformasyonu görülür. CT veya MR iç genital organların durumu için gerekli olabilir. Ultrasonografi mutlaka gereklidir. Laparoskopik iç genital seks organlarının durumunu araştırmak için yapılır. Gerekirse gonadal dokudan parça alınır. Histolojik olarak incelenir. Laparotomi çok komplike vakalar dışında gerekli değildir^{6,11}.

AYIRICI TANI

A) Testiküler Feminizasyon Sendromu

Buna androjen duyarsızlığı sendromu da denir. Genetik olarak erkektirler (XY). Vaginanın konjenital yokluğuna benzer. Primer amenorenden dolayı ilk tam pubertede konur. Muayenede normal bir kadın görünümü vardır. Normal meme gelişir, normal bir kadın dış genital özellikleri taşırlar. Hastaların çoğunda pubik ve aksiller kıllanma seyrekdir. Vagina değişen uzunluklarda veya derinliklerde olabilir. Sıklıkla bilateral inguinal herniler vardır. Daha ileri tetkiklerde kadın iç genital organlarının yokluğu vardır. Bu yüzden hastalar sterilidir. İntrabdominal veya inguinal gonadlar testis şeklinde görülür. Bu testislerin histolojik muayenesi spermatogenesisin yokluğunu gösterir. Fakat Leydig hücreleri artmıştır. Hormonal analiz bu testislerin hem androjen hemde östrojen salgıladığını gösterir. Vaginanın konjenital yokluğuna rağmen bu testiküler feminizasyon sendromunda bir yüksek familial insidans vardır. Genetik geçiş annenin taşıyıcılığı ile olur. Fakat bir dış mekanizma hala belirlenmemiştir. Barr cismi (-) dir. Testisler normal miktarda androjen sekrete eder fakat vücut hücreleri buna cevap vermez. Vücut üretilen testiküler östrojenlere cevap verdiği için kadın tipi bir vücut gelişir. Testislerin %33 oranında malign dejenerasyon insidansı vardır. 20 yaşından önce malignite riski azdır. Bundan dolayı, puberteden sonra testisler çıkarılır^{7,11}.

B) Adrenogenital Sendrom:

Bu sendrom kortizol sentezinin metabolik yolunda genetik olarak belirlenen bir defekt sonucu olur. Bozulan kortizol üretimi, ACTH tarafından adrenal bezinin aşırı uyarımına yol açarak adrenal androgenlerin aşırı üretimine sebep olur. Dişi fetusta bu durum dış genital bölgenin erkeksi görünümünde gelişmesine yol açar. Değişik derecede klitoral hipertrofi, labial birleşme ve gelişmemiş bir vagina vardır. İç genital organlar normal gelişir, çünkü müllerian kanalları inhibe eden maddeleri oluşturan testisler yoktur. Bu kızlar potensiyel olarak doğurgandırılar. Bu hastalık tanısı doğumda yapılır veya doğumdan kısa bir zaman sonra yapılır. Barr cismi (+) dir. Kromozom analizi XX dir^{7,11}.

C) Turner sendromu

Kadın fenotipi vardır. XO karyotipi vardır. Barr cismi (-) dir. Kısa boyludurlar, çizgi şeklinde gonadlar ve diğer konjenital anomaliler vardır. Boyunda web vardır. 4. ve 5. metakarpların kısalığı vardır. Gonadal disgenesize rağmen, bu hastalar dişide iç ve dış genital organlara sahiptirler. Fakat genital organlar gelişmezler ve amenore görülür. Bu hastaların bazıları vajinal konstrüksiyona ihtiyaç duyarlar^{7,11}.

D) Erkek Psödohermafroditizm

Karyotip XY dir. Dış görünüş kadına benzer. Testisler vardır. Fakat çeşitli defektler sonucu üretilen testosterona vücut cevap vermez. Bu durumda

- 1) Testosterona dokuların cevapsızlığı (testikuler feminizasyon)
- 2) Testosteron yokluğu
- 3) Östrojen veya progesterinlerin anneden alınımı vardır^{7,11}.

E) Dişi Psödohermafroditizm

Karyotip XX dir. Overler vardır, fakat erkeğe benzer dış genital organları vardır. Testisler yoktur. Mülllerian inhibe eden faktör salgılanmaz. Bu nedenle iç genital organlar dişi yönünde gelişmiştir. Bunlar

- 1) Anneden androjen veya progesterin alınması ile olabilir.
- 2) Adrenogenital sendromda görülebilir.
- 3) İatrojenik olarak görülebilir^{7,11}.

Klinik Deneyimlerimiz

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı'nda 1980-1998 yılları arasında 41 vaginal agenezisli olguya vagina konstrüksiyonu yapılmıştır. Bunlardan 32 olguya uyluktan alınan kısmi kalınlıkta deri grefti ile (Mc Indue yöntemi) onarım yapıldı. Dokuz olguya ise her iki inguinal bölgeden alınan tam kalınlıkta deri grefti ile (Horton yöntemi) vagen onarım yapıldı. Deri greftleri elastik bandaj etrafına geçirilen prezervatif ile oluşturulan mold üzerine sarılarak oluşturulan neovajen poşuna konuldu. Poş 13-14cm olarak oluşturuldu. İlk pansuman postoperatif 2 veya 3 hafta sonra açıldı.

Olgular 6 ay ile 9 yıl arasında takip edildi. Olgularda ortalama vagen derinliği 10-12cm idi. İki olgumuzda fonksiyone uterus vardı. Bu olgularda vagen konstrüksiyonu ile beraber tam kalınlıkta deri grefti ile serviks kanalı konstrüksiyonu yapıldı. Konstrüksiyondan sonra olgular aylık periyodlar halinde adet gördüler. Bu

olgulardan bir tanesi 9 yıldır izlenmektedir.

Yrd. Doç. Dr. Selçuk AKIN

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi

*Plastik ve Rekonstrüktif Cerrahi Anabilim Dalı
16059, Görükle, BURSA*

KAYNAKLAR

1. Carlson BM: The development of the Urogenital system, Patten's Foundations of Embryology, Mc Craw Companies, s: 596, 1996.
2. Sadler TW: Urogenital System, Langman's Medical Embryology, Williams, Willans, Baltimore, s: 260, 1990.
3. Moore KL: The urogenital system, The Developing Human, W.B. Saunders, Philadelphia, s: 339, 1994.
4. Mc Lachlan J: External genitalia, Medical Embryology, Addison-Wesley Wokingham, s: 339, 1994.
5. Stark RB: Embryology of the female genitalia (ed) Horton CE, Plastic and Reconstructive Surgery of the Genital Area, Little, Brown and Company, Boston, s: 59, 1973.
6. Gray SW, Skandalakis JE: The female reproductive tract, Embryology for surgeons, W.B. Saunders Company, Philadelphia, s: 633, 1972.
7. Hueston JT, Mc Donald IA: Congenital absence of the vagina (ed) Horton CE, Plastic and Reconstructive Surgery of the Genital Area, Little, Brown and Company, Boston, s: 407, 1973.
8. Snyder CC, Dahl DS, Browne EZ: Embryology of the genitourinary system (ed) Converse JM, Reconstructive Plastic Surgery, W.B. Saunders Company, Philadelphia, s: 3827, 1977.
9. Horton CE, Sadove RC, Mc Craw JB: Reconstruction of female genital defects, (ed) Mc Carty JG, Plastic Surgery, W.B. Saunders Company, Philadelphia, s: 4203, 1990.
10. Laub DR, Dubin BJ: Vaginal agensis (eds) Grabb WC Smith JW, Plastic Surgery, Little Brown and Company, Boston, s: 873, 1979.
11. Laub DR, Laub DR Jr: Mülllerian end ectodermal vaginal agensis, Smith JW, Aston SJ, Grabb and Smith's Plastic Surgery, Little, Brown and Company, Boston, s: 1375, 1991.