

ERKEK PSÖDOHERMAFRODİTİZM OLGULARINDA VAJİNAL REKONSTRÜKSİYON

VAGINAL RECONSTRUCTION IN CASES WITH MALE PSEUDOHERMAPHRODITISM

ERSAY A.*, AKGÜN Y.***, BAYHAN G.***, AKAY F.*

* Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Üroloji Anabilim Dalı, DİYARBAKIR

* Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Anabilim Dalı, DİYARBAKIR

* Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, DİYARBAKIR

ÖZET

Erkek psödohermafroditler genetik olarak 46 XY kromozomal yapıya sahiptir. Fonksiyonel testiküller dokuları olmasına rağmen bu hastaların eksternal genital organları imkomplet virilizasyon gösterirler. Bu hastalar sıklıkla karşımıza pubertede primer amenore klitoromegali, kısa ya da atretik vajina ile karşımıza çıkarlar. Etiyolojide androjen insensitivite sendromu ve 5- α redüktaz enzim eksikliği suçlanmaktadır. Hastalar dişi cinsiyete uygun olarak büyütüldüğü için çoğu olguda dişi cinsel kimliğin sürdürülmesi uygun olur. Ve pubertede sıklıkla vajinoplasti gerekir. Distal vajinal atreziler sadece perineal flap vajinoplasti ile onarılabilirken çoğu erkek psödohermafroditlerde karşılaştığımız kısa vajen ve vajinal atrezi olgularında bir neovajina oluşturmak çoğu kez kaçınılmaz olur. Ayrıca neovajinanın distali perineal fleplerle oluşturulur. İki olgu nedeniyle sigmoid vajinal rekonstrüksiyon tekniğini irdeledik.

Anahtar Kelimeler: Erkek psödohermafroditizm, sigmoid vajinal rekonstrüksiyon

ABSTRACT

Male pseudohermaphrodites have 46, XY karyotypes genetically. External genital organs in this cases shows incomplete virilization although they have functional testicular tissues. Eventually in puberty they present with symptoms of primary amenorrhea, clitoromegaly, short or atretic vagina. Main etiological causes are androgen insensitivity syndrome and 5- α reductase enzyme failure. The maintenance of female phenotype are appropriate because they have been growing up in female gender. And they need vaginoplasty in puberty. Distal vaginal atresia may be repaired with perineal flap vaginoplasty. Reconstruction of neovagina is inevitable in most of the male pseudohermaphrodites which have short vagina and vaginal atresia. Furthermore distal part of the neovagina is completed with flaps. We present the technique of sigmoid vaginal reconstruction in two patients.

Key Words: Male pseudohermaphroditism, sigmoid vaginal reconstruction

GİRİŞ

Erkek psödohermafroditler genetik olarak 46 XY kromozomal yapıya sahiptir. Fonksiyonel testiküller dokuları olmasına rağmen bu hastaların eksternal genital organları imkomplet virilizasyon gösterirler. Bu hastalar sıklıkla karşımıza pubertede primer amenore klitoromegali, kısa ya da atretik vajina ile çıkarlar¹. Etiyolojide androjen insensitivite sendromu ve 5- α redüktaz enzim eksikliği suçlanmaktadır². Hastalar dişi cinsiyete uygun olarak büyütüldüğü için çoğu olguda dişi cinsel kimliğin sürdürülmesi uygun olur. Ve pubertede sıklıkla vajinoplasti gerekir.

Feminizan genitoplastinin iki ana unsuru vardır: Klitoral redüksiyon ve vajinoplasti. Klitoral redüksiyon için amaç glandular duyunun korunması ve klitorisın tekrar konumlandırılması-

dır. Klitoral redüksiyonda üç farklı teknik kullanılmaktadır: Fallusun pubis simfisi altına non-absorbabl sütürlerle tespiti, multipl korporal plikasyonlar ve subünikal erektıl doku eksizyonu³.

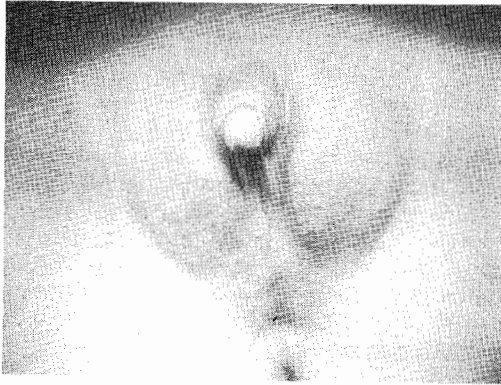
Distal vajinal atreziler sadece perineal flap vajinoplasti ile onarılabilirken çoğu erkek psödohermafroditlerde karşılaştığımız kısa vajen ve vajinal atrezi olgularında bir neovajina oluşturmak çoğu kez kaçınılmaz olur. Ayrıca neovajinanın distali perineal fleplerle oluşturulur. Vajinal rekonstrüksiyon için çeşitli vajinal flepler önerilmiştir. Posterior ters U flep⁴, kalça flebi⁵, neovasküler pudendal-thigh flep⁶ ve perineal arterden beslenen aksiyel flep⁷ bunlardan birkaçıdır. Neovajina oluşturmak için birçok yöntem tanımlanmıştır. "Tam kat olmayan deri grefti" ya da

Dergiyi Geliş Tarihi: 05.06.2000

Yayına Kabul Tarihi: 21.06.2000

amniyon zarı ile neovajina oluşturulabilirken, ne yazık ki bu olgular düzenli ve uzun süreli dilatasyon gerektirmekte, yetersiz kapasite ve stenoz ile sonuçlanabilmektedir⁸. İzole barsak segmentini kullanmak genellikle bu problemleri önler⁹.

İki olgu nedeniyle sigmoid vajinal rekonstrüksiyon tekniğini irdeledik.

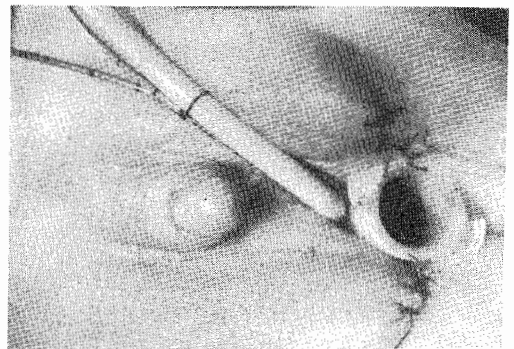


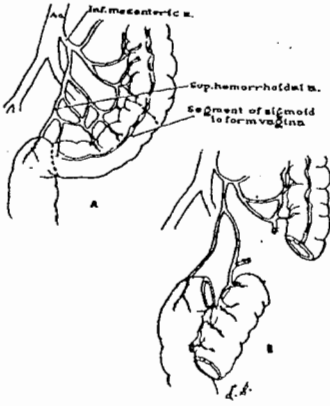
GEREÇ VE YÖNTEM

Olgularımızı 12 ve 15 yaşlarında primer amenore ve kasıklarda şişlik şikayeti ile başvuran iki kardeş oluşturmaktaydı. Fiziksel muayenede meme gelişiminin olmadığı, pubik ve aksiller kıllanmanın minimal olduğu saptandı. Klitoromegali boyutunda fallus gözlemlendi (Resim 1). İnguinal kanalda testis olduğunu düşündüren mobil kitleler palpe edildi. Rektal incelemede uterus palpe edilemedi. Karyotiplerinin 46 XY olduğu rapor edilen olgularımızın abdominal ultrasonografik incelemelerinde Müller kanalı orijinli yapı izlenemedi. 24 saatlik idrarda 17-ketosteroid düzeyi normal olan olgularda HCG stimülasyon testleri fonksiyonel testis varlığını gösterdi. Bazal DHT/T oranı 39 ve 37 olarak saptandı. Yapılan psikiyatri konsültasyonunda olguların dişi cinsel kimliği benimsedikleri ve bu şekilde büyütüldükleri tespit edildi. Aile onayı alınarak her iki olguya vajinal rekonstrüksiyon, klitoral reduksiyon, bilateral orşiektomi ve 15 yaşındaki olguya östrojen tedavisi planlandı. Ve aileye yapılacak tedaviler sonucu doğurganlık beklentimiz olmayacağı anlatıldı.

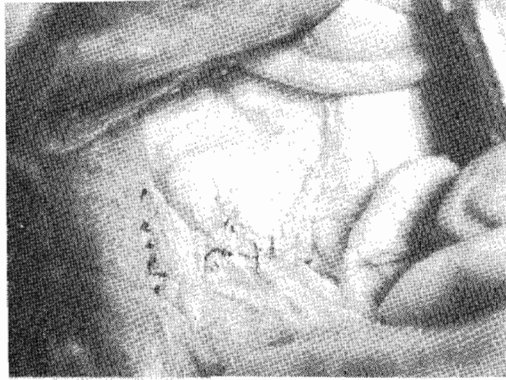
OPERASYON TEKNİĞİ

Genel anestezi altında litotomi pozisyonundaki hastaya sistoskopi yapıldı. Rudimenter vajina ve mesane arka duvar ilişkisi gözlemlendi. Her iki ureter 4.8 F kateter ile kateterize edilerek posterior vezikal diseksiyon esnasında bu kateter kılavuzluğundan yararlanılması planlandı. Mesane kateterizasyonu sonrası 4x4 cm boyutlarında ters U perineal cilt flebi hazırlandı. Dorsal yüzü tümüyle spatula edilen rudimenter vajenin apeksine kadar perineal flep V-Y flep tekniğinde olduğu gibi ilerletildi (Resim II). Böylece yeterli genişlikte bir introitus oluşturuldu. Bu işlem sonrası göbek altı mediyan insizyonu ile batına girildi. Kul-de-sac üzerindeki paryetal periton rektum üzerinden insize edilerek Denonvillier's fasyasının posterior yüzü ile rektum ön yüzü arasında bir cerrahi klivaj, total sistektomi operasyonunda olduğu gibi oluşturuldu. Rudimenter vajina içinden vajinal apeksi abdominal kaviteye doğru yönlendirecek bir hegar buji sokuldu. Palpasyonla apeks konumu belirlenen vajina 2.5 cm uzunluğunda haç şeklinde insize edildi. Oluşturulan bu yıldızvari açıklık ovalleştirildi. Sol kolik arter veya süperior hemoroidal arterden beslenen 8 ile 10 cm uzunluğunda distal sigmoid kolon segmenti izole edildi (şekil I). Segmentin haç şeklinde insize edilen vajen apeksine çekilerek distal vajinaya (posterior yüzü perineal U flepten oluşmaktadır) 3/0 PDS sütürler (yaklaşık 10-12 sütür) ile anastomoz edildi. Barsak devamlılığı ile gerçekleştirilen kolo-kolostomi ile sağlandı. Sigmoidal neovajinanın proksimal açıklığı 2 kat üzerinden kapatıldı ve pararektal fasyaya prolabusu engellemek amacıyla 2/0 prolene sütürlerle fikse edildi (resim III).





Şekil I. Sigmoid kolon interpozisyonu ve vasküler anatomi



Resim III. Interpozisyonu tamamlanmış sigmoid neovajina ve mezenteri

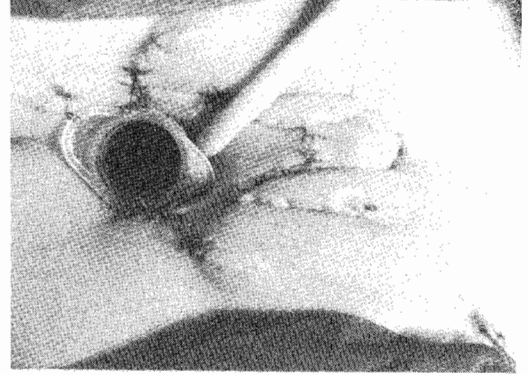
Furasin emdirilmiş gaz tampon ile sarılı 20 cc'lik plastik enjektör stend olarak yerleştirildi ve perineye tespit edildi. Cul-de-sac'a bir adet 10 mm'lik aspiratif diren yerleştirildi ve abdominal insizyon kapatıldı.

KLİTOROPLASTİ TEKNİĞİ

Sünnet derisi soyularak fallus iskeletize edildi. Her iki korpus kavernoza tunika albuginea insize edilerek fallik porsiyondaki kavernoza dokular kavernoza arter bağlanarak tümüyle eksizye edildi. Tunika albuginea 3/0 PDS sütürlerle kontinu olarak kapatıldı. Fallus dorsal yüzde lig suspensorium penis kesilerek serbestleştirildi. Sadece glans açıkta kalacak şekilde pubis alt yüzüne subkoronal seviyede 3/0 prolene sütürlerle tespit edildi. Dorsalde serbest kalan sünnet derisinin her iki yanı V-Y plasti tekniğiyle introitusun sağ vesol yanına ilerletilerek labium minus oluşturuldu (Resim IV). Subtunikal erektil doku

eksizyonunun güvenliğini sağlamak için neokli-torisin çevresine minivac diren yerleştirildi.

Vajinal stent 7 gün yerinde tutuldu. Minivac diren postoperatif 48. saatte intraabdominal diren 6. gün çekildi. 15 yaşındaki olguya idrar retansiyonu nedeniyle 12 gün üriner kateter direnaji uygulandı. 12 yaşındaki olguda ise postoperatif 7. gün Foley kateter direnaji sonlandırıldı.



Resim IV. Genitoplastinin son hali

TARTIŞMA

Cilt greftleri ve fleplerle oluşturulan neovajinalarda en sık karşılaşılan problem kontraksiyon, nekrozis, prolapsus ve vajina içi kılınmadır^{10,11}. Ayrıca bu hastalar koitus sırasında kayganlaştırıcı gereksinimi duyarlar

Amnion zarı ile vajinal rekonstrüksiyon çoğunlukla distal vajinal atreziler için kullanılması-na karşın tümüyle neovajina yapımı için uygun bir materyal değildir².

İzole barsak segmentlerinin vajinal rekonstrüksiyonda kullanımı ilk kez Baldwin ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır¹. Bu amaçla çekum, ileum ve sigmoid kolon kullanılabilir. Çekum çap olarak koidusa oldukça uygun boyutlardadır. Ayrıca rekonstrüksiyon sonrası gereken ileokolik anastomoz göreceli olarak kolokolik anastomozlara oranla daha az komplikasyonludur. Çekum ayrıca sigmoid kolonun sahip olduğu eş zamanlı patolojik faktörlerden (örneğin divertikülit) uzaktır⁸. Ancak çekumu aşağı perineal flebe doğru indirmek güçlük gösterebilir¹⁰.

İnce barsak segmenti vajinal rekonstrüksiyon için nadiren kullanılmıştır. Ancak sonuçlar çok başarılı değildir¹. İleal neovajinada mukus

üretimi çekal ve sigmoid kolon alternatiflerine oranla daha fazla olacağı için hijyenik kaygıları fazla olan hastalarda sorun yaratmaktadır¹⁰.

Sigmoid vajinanın diğer yöntemlere oranla avantajları şunlardır: Cilt greftlerinde karşılaşılan greft tutmama riski yoktur. Stent gerekmez ve çocukluk çağında uygulanabilir. Lümen gelişliğini sürdürülebilmek için sürekli dilatasyon ve koitus koşulu yoktur. Cilt fleplerinde flep ve greftleriyle yapılan vajinal rekonstrüksiyonda karşılaşılan vajinal kılınma olasılığı yoktur¹¹. Çekal neovajina oranla ise şu avantajları sayılabilir: Kolokolik anastomozda iki eşit lümen anastomoz edileceği için teknik olarak daha kolaydır. Anastomoz kaçığı açısından ileokolik anastomozla karşı daha morbid olmasına rağmen, bu sorun anastomoz hattına omentum transpozisyonu ile en aza indirilebilir. Lümen genişliği açısından en az çekal neovajina kadar uygundur. Koitus yönünden travmaya direnci daha yüksektir. İnferior mezenterik arter kanlanmalı olduğu için çekuma oranla perineye transpozisyonu daha az sorunludur¹². Biz inferior mezenterik arteri aort çıkışına kadar komplikasyonsuz serbestleştirdik.

Sonuç olarak kısıtlı deneyimimize karşın sigmoid vajinal rekonstrüksiyon geniş bir yaş spektrumunda uygulanabilmesi, minimal mukus salgısı, travma direnci ve lümen genişliği açısından tercih edilebilir bir yöntemdir.

KAYNAKLAR

- 1- **Hensle TW, Kennedy WA.**: Surgical management of intersexuality. Cambell's Urology. 7. Basım. Walsh PC., Retik AB., Vaughan ED., Wein AJ. (Ed.) W.B.Saunders Company, Philadelphia, pp 2155-75, 1998.
- 2- **Conte FA, Grumbach MM.**: Abnormalities of sexual differentiation. Smith's General Urology.

13. Basım Tanagho EA., McAninch JW., Appleton&Lange. California., pp 629-57, 1992
- 3- **Perlmutter AD.**: Intersex. King's Urologic Surgery. King LD. W.B. Saunders Company. Philadelphia., pp 2-16, 1998
- 4- **Donahoe P, Gustafson M.**: Early one-stage reconstruction of the extremely high vagina in patients with congenital adrenal hyperplasia. J Pediatr Surg., 29: 352, 1994
- 5- **Dumanian G, Donahoe P.**: Bilateral rotated buttock flaps for vaginal atresia in severely masculinized females with adrenogenital syndrome. Plast Reconstr Surg., 90: 487, 1992.
- 6- **Wee J, Joseph V.**: A new technique of vaginal reconstruction using neurovascular pudendal-thigh flaps: a preliminary report. Plast Reconstr Surg., 83:701, 1989.
- 7- **Hagerty R, Vaughn T, Lutz M.**: The perineal artery axial flap in reconstruction of the vagina. Plast Reconstr Surg., 82: 344, 1988.
- 8- **Warwick RT, Kirby RS.**: the construction of the vagina with the colocecum. Gynecol Obstet Surg, 170: 132, 1990
- 9- **Pratt JH and Smith RH.**: vaginal reconstruction with a sigmoid loop. Am J Obstet Gynecol, 96: 31, 1966
- 10- **Gearhart JP.**: Female genitalia: Reconstruction. Atlas of urologic surgery. 2nd Ed.. Hinman F (Ed.) W.B.Saunders Company., pp 229-60, 1998
- 11- **Giraldo F, Solano A, Mora MJ, Smith V.**: Hair growth in the vagina after reconstruction with pudental thigh flaps in congenital vaginal agenesis. (Letter to editor) Plast. Reconstr. Surg., 102: 924, 1998.
- 12- **Hendren WH, Atala A.**: use of bowel for vaginal reconstruction. J Urol, 152: 752, 1994.