

Kirurgisk behandling ved vaginal agenesi

Vaginal agenesi forekommer hos én av 5 000–10 000 jenter, dvs. 3–6 nye tilfeller i Norge per år.

I perioden 1975–98 ble 14 kvinner med gjennomsnittsalder 20 år (spredning 13–26 år) operert for vaginal agenesi med McIndoes metode ved Plastikkirurgisk avdeling, Haukeland Sykehus. 12 møtte til etterundersøkelse gjennomsnittlig 13 år etter operasjonen (spredning 2–25 år). Undersøkelsen omfattet bruk av spørreskjema, gynekologisk undersøkelse, ultralyd av urinveiene og blod- og urinprøver med tanke på nyrefunksjon og diabetes mellitus.

Fem pasienter ble reoperert innen ni måneder pga. strammende arrdrag. Hos alle pasientene hadde den konstruerte vagina god elastisitet, vidde og dybde, unntatt hos en pasient, der det var strammende arrdrag. Alle pasientene syntes operasjonen var viktig og ville anbefale en slik operasjon, til tross for smerter postoperativt. Ni lever i fast parforhold og har et tilfredsstillende seksualliv. Fire av pasientene var sjenert av arret på donorstedet. Det ble ikke funnet anomalier i urinveiene ved ultralydundersøkelse. En pasient hadde et familiært syndrom med Müllersk aplasi, progredierende nyresykdom og mild diabetes mellitus.

Kirurgisk behandling av vaginal agenesi kan være en smertefull sykehusbehandling med langvarig postoperativ protesebruk. Den krever godt forberedte pasienter med høy motivasjon.

Vaginal agenesi forekommer hos én av 5 000–10 000 jenter, dvs. 3–6 nye tilfeller i Norge per år. Misdannelsen er oftest en utviklingsforstyrrelse av de øvre to tredeler av vagina og uterus og aplasi av de Müllerske ganger, men jenta har normale ovarier og ytre genitalia for øvrig. Under fellesbetegnelsen Mayer-Rokitansky-Kuster-Hausers syndrom (1) tillegges disse kvinnene normal kvinnelig fenotype, normale hormonverdier og normalt kvinnelig kromosommønster. De har imidlertid økt forekomst av nyre- og urinveisanomalier og vertebrale anomalier i cervikal- og torakalcolumna.

Tilstanden blir vanligvis konstatert under utredning av primær amenoré. I sjeldne tilfeller er misdannelsen en del av komplekse endokrine og genetiske tilstander, som testi-

Åse Sivertsen

aasi@haukeland.no

Paul Egil Gravem

Plastikkirurgisk avdeling

Synnøve Lian Johnsen

Gynekologisk avdeling

Inger Johanne Magnussen

Røntgenavdelingen

Oddmund Søvik

Barneklivnikken

Haukeland Sykehus

5021 Bergen

Sivertsen Å, Gravem PE, Johnsen SL, Magnussen IJ, Søvik O.

Surgical treatment of vaginal agenesis.

Tidsskr Nor Lægeforen 2001; 121: 2703–5.

Background. Vaginal agenesis appears among 1 in 5,000–10,000 newborn girls, i.e. 3–6 patients per year in Norway.

Material and methods. From 1975 to 1998, 14 women (mean age 20 years) were operated for vaginal agenesis by McIndoe's method at Haukeland University Hospital. Twelve patients were examined 13 years later by questionnaire, gynaecological examination, ultrasound examination of the urinary tract, and blood and urinary test concerning kidney function and diabetes mellitus.

Results. Five patients had been re-operated within nine months because of contracture. In all patients (except one), the constructed vagina had good elasticity, width and depth. The donor area at the medial thigh was unaesthetic in four patients. No abnormalities were found in the urinary tract by ultrasound. One patient had a familial syndrome with Müllerian aplasia, progressive renal disease and mild diabetes mellitus. All patients found the operation important, despite memories of a painful postoperative period.

Interpretation. This study shows functional and psychological satisfactory results of construction of vagina in women with vaginal agenesis.

kulær feminisering, gonadedysgenesi, hermafroditisme og andre tilstander der det er feil i den somatiske kjønnsutviklingen.

De gynekologiske avdelingene ved Rikshospitalet og Regionsykehuset i Trondheim har de siste årene behandlet noen av disse kvinnene med ikke-kirurgisk dilatasjon. Ved Haukeland Sykehus har vi også årelang erfaring med denne behandlingen, men vi er ikke fornøyd med metoden. Vi mener det er nødvendig med et kirurgisk tilbud til motiverte pasienter som ikke når målet med dilatasjon. Selv om kvinnene oftest er infertile, med en rudimentær uterus i tillegg til den vaginale misdannelsen, mener vi det er viktig å gi dem muligheten til å kunne gjennomføre

samleie og få et mest mulig normalt seksualliv. Rikshospitalet har inntil for noen år siden operert noen pasienter, ellers kjenner vi ikke til andre sykehus i Norge som har gitt disse kvinnene et tilbud om operasjon de senere årene. Plastikkirurgisk avdeling ved Rikshospitalet har lang erfaring med kjønnskonverterende operasjoner – mann til kvinne. Ved disse kjønnskifteoperasjonene har man et overskudd av vev i det aktuelle området, mens man ved agenesi må tilføre vev. Også operasjonsteknikk er dette altså forskjellige problemstillinger.

Vi ville ved denne etterundersøkelsen gå gjennom vårt pasientmateriale. Operasjonsmetoden vi har brukt, regnes i litteraturen for å være teknisk lite komplisert, med lav komplikasjonsfrekvens (2) og kort sykehusinnleggelse. Vi ville vite mer om pasientenes opplevelse av operasjonen og hvordan de selv vurderte resultatet.

Materiale og metode

Ved Plastikkirurgisk avdeling, Haukeland Sykehus, fikk i tidsrommet 1975–98 14 kvinner konstruert vagina pga. medfødt fullstendig eller delvis mangel på slik. Pasientene var preoperativt utredet av gynekolog. En av kvinnene hadde diagnosen hermafroditisme, de 13 andre hadde normal fenotype med normale hormonprøver og normalt kvinnelig kromosommønster. 12 hadde rudimentær uterus, mens en hadde normalt fungerende uterus. Tre av pasientene hadde forsøkt dilatasjonsbehandling i vel ett år. Ni av pasientene hadde 1–2 cm vaginal dybde preoperativt, tre manglet vagina fullstendig. Alle pasientene ble operert med McIndoes operasjonsmetode (3), som ble utviklet i 1930-årene. Dette er en halvannen times operasjon i generell anestesi eller spinalanestesi med pasienten i gynekologisk leie. Det dissekeres en vaginal hule mellom urethra og rectum. Sårflaten dekkes med et delhudstransplantat, som sys fast rundt en hul, hullete og hard vaginalstent (fig 1–3).

I vårt materiale måtte pasientene holde sengen i 10–12 dager før første skift i narkose. Deretter ble pasientene lært opp til selv å skifte og skylle protesen og vaginalhulen. Problemene rundt disse skiftene førte til forlengede sykehusopphold og gjentatte behov for generell anestesi. Pasientene ble smertebehandlet med morfinderivater i den postoperative fasen. Urin ble drenert med suprapubisk blærekateter, og avføringen minimalisert med tarmtømming preoperativt, flytende kost og stoppende opiumsdråper postoperativt. To kirurger var operatører og stod for den polikliniske oppfølgingen. Pasientene hadde ingen spesiell oppfølging hos psykolog eller psykiater.

En hard vaginalstent ble brukt hele døgnet i noen måneder for å unngå kontraktur av delhudstransplantatet og omliggende vev. Med samme begrunnelse ble de som hadde en partner, oppmuntret til et aktivt seksualliv ukene etter operasjonen.

12 av kvinnene møtte til etterundersøkelse gjennomsnittlig 13 år etter operasjonen (2–25 år). Undersøkelsen var godkjent av den lokale etiske komité og ble ledet av en kirurg som ikke hadde hatt behandlingsansvar for pasientene. Alle de 12 fremmøtte pasientene besvarte skriftlig de fleste spørsmålene om operasjon, behandlingsresultat og livskvalitet. 11 samtykket til gynekologisk undersøkelse og alle 12 til ultralydundersøkelse av urinveier, blodprøver og urinprøver med tanke på mikroalbuminuri og glukose.

Resultater

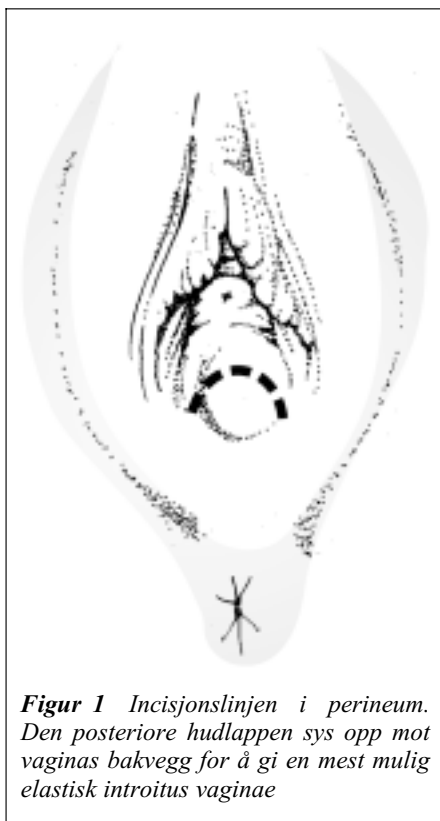
11 av pasientene fikk diagnosen vaginal agenesi under utredning av uteblitt menarke 13–21 år gamle, i gjennomsnitt 17 år. En pasient fikk den gynekologiske diagnosen 13 år gammel under utredning av magesmerter med hematokolpos. Ved etterundersøkelsen var den konstruerte vagina normalt dyp hos ni pasienter, for kort hos én, betydelig for grunn hos én. Vagina var trang med strammende arrdrag hos én pasient, som også var den eneste som beskrev smerter ved samleie. Vagina hadde god bredde og elastisitet hos de 11 andre. Ytre genitalia hadde noe gapende ostium vaginae hos én pasient, og ytre urethraåpning var lokalisert like innenfor ostium vaginae hos fire pasienter. Ultralydundersøkelse av urinveier var normal hos alle 12 pasientene.

Fire pasienter hadde vært reoperert én gang, én pasient reoperert to ganger og én pasient reoperert fire ganger. I ett tilfelle, skyldtes reoperasjonen postoperativ blødning, ellers var årsaken til reoperasjon tilhelsingsproblemer av transplantatet. Alle reoperasjonene ble gjort innen ni måneder etter første operasjon.

Antall proteseskift i narkose var 1–16 per pasient (gjennomsnitt og median 4). Antall sykehusinnleggelses per pasient var 1–5 (gjennomsnitt til innleggelses). Total liggetid i sykehuset var 2–11 uker per pasient (gjennomsnitt fem uker). Pasientene brukte en hardplast vaginalprotese med gjennomsnittsmål 12 cm × 2,5 cm i 2–8 måneder postoperativt (median fem måneder).

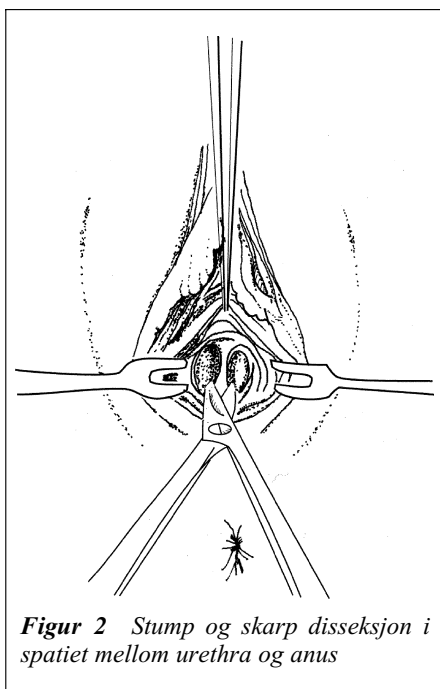
På en skala fra 1 til 10 ble kvinnene bedt om å angi sin totalopplevelse av smerte under sykehusoppholdet – 1 tilsvarte «lite smerte» og 10 «uutholdelig smerte». Gjennomsnittsverdien var 6,6. Seks pasienter ønsket «å glemme det hele», fire syntes «det var greit» og to syntes «alt gikk fint». Alle pasientene ville likevel anbefale andre kvinner med samme medfødte misdannelse å la seg operere, og alle oppfattet operasjonen som svært viktig.

På en skala fra 1 til 6, der 1 var «liten grad» og 6 var «stor grad», ble pasientene



Figur 1 Incisjonslinjen i perineum. Den posteriore hudlappen sys opp mot vaginas bakvegg for å gi en mest mulig elastisk introitus vaginae

bedt om å krysse av for å angi betydningen misdannelsen hadde hatt på selvtilit, kjønnsidentitet, forhold til menn og seksualfunksjon. Svarene hadde en gjennomsnittsverdi på henholdsvis 2,9, 3,1, 3,6 og 3,6. Fire av kvinnene angav > 4 på alle svar. På en skala fra 1 til 6, der 1 var «liten glede» og 6 var «stor glede», ble pasientene bedt om å angi sin «glede av sex». Gjennomsnittsverdien var 4,6.



Figur 2 Stump og skarp disseksjon i spaltet mellom urethra og anus

Ni av kvinnene levde i et fast parforhold. Tre kvinner (alle 20 år gamle) hadde ikke debutert seksuelt. De fleste ønsket at operasjonen var blitt utført i lavere alder, fortrinnsvis tidlig i tenårene.

En pasient kom fra en familie med et sjeldent syndrom som består av progredierende nyresykdom, Müllersk aplasi og mild diabetes mellitus av type MODY 5. Ingen andre hadde kronisk nyresykdom eller tegn til diabetes. Ved direkte spørsmål visste ingen av de andre pasientene om genitale eller renale misdannelser i nær familie, heller ikke økt aborttendens eller barnløshet i nær familie. Det var opplysninger om polydaktyli og øyelokksptose i én familie, hypertyreoidisme (dominant på farssiden) i en annen, hyperkolesterolemi i en tredje. Andre bidagnoser var skoliose og aplasi av den høyre lungen (n = 1), residiverende urinveisinfeksjoner (n = 1), astma (n = 1) og migrene (n = 1).

Ni av kvinnene ønsket at de hadde truffet andre kvinner med samme problem på diagnose- eller operasjonstidspunktet. To kunne tenke seg å delta i en egen interessegruppe for kvinner med medfødte misdannelser i underlivet. Hos alle pasientene ble delhudstransplantatet tatt fra medialsiden av låret. Fire ville ha fortrukket glutealområdet på grunn av den ujevne hudoverflaten og fargen. Alle pasientene syntes at informasjonen om infertilitet burde ha vært fulgt bedre opp ved diagnosetidspunktet. De savnet også bedre tid til seksualveiledning og samtale i de postoperativ konsultasjonene. Den polikliniske oppfølgingstiden var 0–60 måneder (gjennomsnitt 18, median sju måneder).

Diskusjon

Vår etterundersøkelse viser at kvinner operert for vaginal agenesi opplever at de har en normalt fungerende vagina og et bra seksualliv. De beskriver operasjonen som viktig for dem og anbefaler den til medsøstre. Samtidig er det et klart forbedringspotensial i vår behandling av disse kvinnene, både når det gjelder informasjon om infertilitet og seksualliv og i forberedelsen til og oppfølgingen av en eventuell operasjon. Dette dreier seg om unge kvinner, oftest uten koital erfaring, i en følsom periode der forholdet til det annet kjønn er en stor og viktig del av livet.

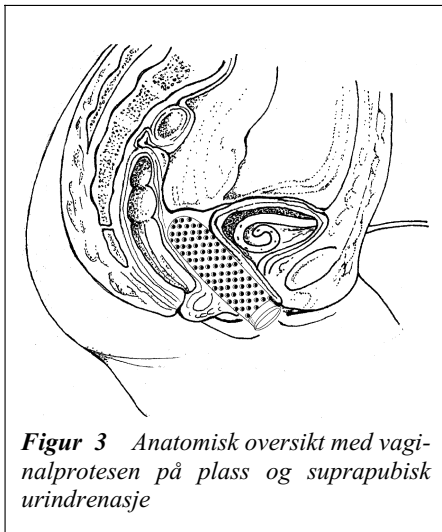
I denne studien valgte vi å supplere urinundersøkelsene med ultralyd av urinveiene for å kunne diagnostisere nytillkomne forandringer i urinveiene, selv om alle pasientene under den preoperative utredningen hadde vært til urografi, uten spesielle funn. Som primærutredning av pasientene anbefaler vi urografi, ikke ultralydundersøkelse av urinveier, både som en funksjonstest og for bedre sensitivitet med tanke på urinveisanomalier. Vi hadde en pasient i vårt materiale med familiær opphopning av mild diabetes og progredierende ikke-diabetisk nyresyk-

dom i tillegg til den genitale misdannelsen (4). Vi oppdaget ikke andre pasienter i vårt materiale med samme tilleggsdiagnoser eller familier disposisjon.

Vi stiller oss tvilende til bruken av dilatasjonsbehandling og råd om hyppig seksuell kontakt (5). Franks ikke-kirurgiske dilatasjonsmetode (6), utviklet fra 1938, beskriver intermitterende trykk mot vaginalgropen med en serie av dilatatorer minst 20 minutter tre ganger daglig. Rock og medarbeidere (7) etterundersøkte 21 pasienter – ni hadde et vellykket resultat etter sju måneders behandling.

Valg av operasjonsmetode avhenger av den enkelte kirurgs erfaring og teknikk. Vaginal konstruksjon med peritoneum (8) er en operasjonsmetode ved agenesi som har vært brukt i Norge. Denne metoden medfører laparoskopisk (9) eller laparotomi. Pasienten blir mindre avhengig av postoperativ prote-sebruk eller dilatasjonsbehandling i månedene etter operasjonen. Transplantasjon av tarmsegment medfører ofte en plagsom sekresjon fra den konstruerte vagina, og det er beskrevet smertefull tarmperistaltikk under samleie (10). Disse mer omfattende operasjonsteknikkene brukes i rekonstruktiv kirurgi, der man etter cancerkirurgi eller strålebehandling må tilføre godt sirkulert vev. Dette er man ikke avhengig av i behandlingen av agenesi, og teknikken bør derfor etter vår mening tilpasses og legges opp enklere. Delhudstransplantatets donorsted gir riktignok pigmentforandringer og hos noen en ujevn hudoverflate i et håndflatestort område, men i glutealområdet vil det kunne skjules under trusen. Lokale suturrender i perineum eller på abdomen, som er alternativet ved andre operasjonsmetoder, er knapt å foretrekke. Ved bruk av fullhudstransplantat fra lyskene i stedet for delhudstransplantat ville donorstedet kunne lukkes primært og muligens gi mindre skjemmende arr på lang sikt. Et fullhudstransplantat har også den fordel at det gir mindre kontraktur. Vi har likevel ikke brukt fullhudstransplantat, fordi vi mener revaskulariseringen er mer usikker og følsom for underliggende hematomer og sekresjon enn et delhudstransplantat.

Vi hadde ikke rektovaginale eller urethra-vaginale fistelkomplikasjoner, som i andre studier blir referert å forekomme hos 1–4 % ved McIndoes metode (11). Vi tror at nekrosefaren er redusert ved bruk av suprapubisk blæredrenasje i det postoperative forløpet. Dermed unngås trykk mellom vaginalprotesen og et vanlig urethrakateter. Vi hadde imidlertid en nokså høy reoperasjonsprosent pga. tilhelingproblemer og striktur. En av grunnene til dette kan være hemostaseproblemer i det godt vaskulariserte vevet i perineum, og dermed hematombildning under transplantatet. Hemostase med diatermi bør suppleres med lokal infiltrasjon av lidokain med adrenalin, tamponering med adrenalinkompresser peroperativt og tamponering postoperativt inni den hule vaginalstenten. Fra første postoperative dag er det viktig



Figur 3 Anatomisk oversikt med vaginalprotesen på plass og suprapubisk urindrenasje

å fjerne tamponeringen inne i protesen og starte daglig utskylning av blodkoagler og sekret fra den hule vaginalprotesen. Dette kan redusere hematom- og infeksjonsproblemer.

Våre pasienter angav betydelige smerte-problemer postoperativt. Vi har her et klart forbedringspotensial. Allerede preoperativt bør et smertebehandlingsregime planlegges: Regelmessig postoperativ medisinerings gjennom døgnet med individuelt tilpassede doser med paracetamol og langtidsvirkende morfinderivater. Vi vurderer å legge om rutinene til smertelindring via epiduralkateter de første tre ukene postoperativt. Risikoen for intraspinale infeksjoner under behandling med epiduralanestesi (12) må vurderes mot fordelene. Man må være rask til å seponere kateteret ved kliniske infeksjonstegn, bruke strengt aseptiske prosedyrer ved innstikk og medisinerings, regelmessig inspisere innstikksstedet og bruke lukket system for epiduralinfusjon med tunnelering.

En god individuell tilpasning av vaginalstenten er også viktig for å redusere smerte-problemene. Vaginalstentens lengde skal samsvare med kvinnens høyde. For de første to ukene postoperativt vil vi fremdeles satse på en hard og hul plaststent for å tillate sekresjon fra sårflatene og for daglig å kunne skylle inne i protesen. For å gjøre de daglige proteseskiftene 1–2 uker etter operasjonen mindre smertefulle vil vi vurdere å spesialtilpasse proteser som kan ekspanderes med vann eller luft og elastiske, slette silikonproteser.

Det er viktig at pasienten er godt forberedt på de praktiske problemene de daglige proteseskiftene medfører. Operasjonen bør utsettes til pasienten er sterkt motivert for inngrepet og med sikkerhet har god forståelse for nødvendigheten av postoperativ prote-sebruk i ca. seks måneder. Modenhet og motivasjon for operasjon kan best vurderes av en psykolog eller psykiater etter regelmessig kontakt med pasienten over tid.

Ved Haukeland Sykehus bygger vi nå opp en kompetansegruppe for kvinner med vaginal agenesi, satt sammen av gynekolog, barnelege, psykiater eller psykolog og plastikkirurg. Gynekologen og barnelegen er ansvarlige for utredningen av pasientens grunnlidelse med eventuelle tilleggsdiagnoser. Ikke-kirurgisk dilatasjonsbehandling vurderes av gynekologen i samråd med pasienten. Hver pasient får tidlig kontakt med psykiater eller psykolog, som gjentar informasjon om eventuell infertilitet og seksuelle problemer og muligheter. Psykiateren eller psykologen er tilgjengelig støtte under en eventuell ikke-kirurgisk dilatasjonsbehandling. Pasienten informeres tidlig også om operasjonsmuligheten, og plastikkirurg kobles inn etter behov. Vurdering av pasientens motivasjon og eventuell anbefaling av operasjon gjøres i samråd med pasientens psykiater eller psykolog. For å få et gjennomarbeidet og godt behandlingstilbud i et lite land som Norge bør behandlingen sentraliseres.

Litteratur

1. Duncan PA, Shapiro LR, Stangel JJ, Klein RM, Addonizio JC. The MURC association: Mullerian duct aplasia, renal aplasia and cervicothoracic somite dysplasia. *J Pediatr* 1979; 95: 399–402.
2. Alessandrescu D, Peltecu GC, Buhimschi CS, Buhimschi IA. Neocolpopoiesis with split-thickness skin graft as a surgical treatment of vaginal agenesi: retrospective review of 201 cases. *Am J Obstet Gynecol* 1996; 175: 131–8.
3. McIndoe AH, Banister JB. An operation for the cure of congenital absence of the vagina. *J Obstet Gynaecol Br Empire* 1938; 45: 490–4.
4. Lindner TH, Njølstad PR, Horikawa Y, Bostad L, Bell GI, Søvik O. A novel syndrome of diabetes mellitus, renal dysfunction and genital malformation associated with a partial deletion of the pseudo-POU domain of hepatocyte nuclear factor-1b. *Hum Mol Genet* 1999; 8: 2001–8.
5. Moen MH. Creation of a vagina by repeated coital dilatation in four teenagers with vaginal agenesi. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2000; 79: 149–50.
6. Frank RT. The formation of an artificial vagina without operation. *Am J Obstet Gynecol* 1938; 35: 1053–5.
7. Rock JA, Reeves LA, Retto H, Baramki TA, Zacur HA, Jones HW jr. Success following vaginal creation for Müllerian agenesi. *Fertile Steril* 1983; 39: 809–13.
8. Tamaya T, Imai A. The use of peritoneum for vaginoplasty in 24 patients with congenital absence of the vagina. *Arch Gynecol Obstet* 1991; 249: 15–7.
9. Langebrekke A, Istre O, Busund B, Sponland G, Gjønness H. Laparoscopic assisted colpoiesis according to Davydov. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1998; 77: 1027–8.
10. Pratt JH. Vaginal atresia corrected by the use of small and large bowel. *Clin Obstet Gynecol* 1972; 15: 639–49.
11. Buss JG, Lee RA. McIndoe procedure for vaginal agenesi: results and complications. *Mayo Clin Proc* 1989; 64: 758–61.
12. Løvstad RZ, Berntsen AG, Berild D, Stiris M. Intraspinale infeksjoner hos pasienter behandlet med epiduralanalgesi. *Tidsskr Nor Lægeforen* 2000; 120: 2403–6.

○