

## درمان جراحی موفق برای آژنزی واژن: گزارش دو مورد سندرم مایر-راکیتانسکی-کاستر-هاوسر

تاریخ دریافت مقاله: ۹۸/۱۲/۴؛ تاریخ پذیرش: ۹۹/۳/۱۲

### چکیده

**مقدمه:** سندرم مایر-راکیتانسکی-کاستر-هاوسر یک اختلال نادر در زنان است که با آژنزی واژن همراه با هایپوپلازی یا فقدان رحم شناسایی می‌شود.

**معرفی بیمار:** در این مطالعه، دو مورد بیمار زن (۱۷ و ۱۹ ساله) مبتلا به سندرم مایر-راکیتانسکی-کاستر-هاوسر (اولی نوع ۲ و دومی نوع ۱) گزارش می‌شود. هر دو بیمار با شکایت آمنوره و نداشتن دهانه واژن مراجعه کردند. در یک مورد همچنین شکایت از درد زیر شکم نیز وجود داشت. در بررسی‌های انجام شده با MRI و سونوگرافی، در مورد اول، آژنزی واژن همراه با هایپوپلازی رحم و در مورد دوم، آژنزی واژن و رحم مشاهده گردید. هر دو بیمار تحت درمان موفق ایجاد واژن جدید (neovagina) از سیگموئید قرار گرفتند.

**نتیجه‌گیری:** واژینوپلاستی روده‌ای سیگموئید می‌تواند گزینه‌ای مناسب برای جایگزینی واژن در بیماران فاقد واژن باشد.

**کلمات کلیدی:** سندرم مایر-راکیتانسکی-کاستر-هاوسر، Neo-vagina، آمنوره

صلاح الدین دلشاد<sup>۱،۲\*</sup>، پرهام مردی<sup>۳</sup>

<sup>۱</sup> گروه جراحی اطفال، بیمارستان مریم، دانشگاه علوم پزشکی البرز، کرج، ایران  
<sup>۲</sup> گروه جراحی اطفال، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی ایران، تهران، ایران  
<sup>۳</sup> کمیته تحقیقات دانشجویی، دانشگاه علوم پزشکی البرز، کرج، ایران

### نویسنده مسئول:

گروه جراحی اطفال، بیمارستان مریم،  
دانشگاه علوم پزشکی البرز، کرج، ایران

۰۲۶-۳۳۵۰۹۳۲۳

E-mail: salaheddin.delshad1@gmail.com

## مقدمه

سندرم مایر-راکیتانسکی-کاستر-هاوسر (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome)، شایعترین فرم کلاس ۱ آژنزی-هایپوپلازی مولرین است که با عدم رشد کافی یا فقدان مادرزادی رحم و واژن در جنسیت دختر شناسایی می‌شود.<sup>۱</sup> هرچند اطلاعات کاملی در مورد میزان بروز MRKH در دسترس نیست،<sup>۳</sup> اما در متون مختلف، بروز این سندرم حدود یک مورد از هر ۴۵۰۰ تا ۵۰۰۰ تولد زنده دختر گزارش شده است.<sup>۴</sup> این سندرم دومین علت شایع آموره اولیه در دوران بلوغ بشمار می‌رود. از مشخصات این سندرم، می‌توان به وجود فنوتیپ و ژنوتایپ زنانه (کاریوتایپ ۴۶XX) اشاره کرد. این آنومالی ممکن است با سایر آنومالی‌های مادرزادی مانند آنومالی‌های اسکلتی و اورولوژیک همراه باشد (نوع دوم MRKH).<sup>۵</sup> این اختلال با مشاهده هیدروکولپوس در سونوگرافی قبل از تولد یا بعد از تولد قابل تشخیص است، هر چند که تشخیص آن اغلب در دوران نوجوانی با علائم آموره اولیه، درد شکمی دوره‌ای و یا گاهی اوقات توده شکمی انجام می‌شود.<sup>۶</sup>

در درمان جراحی این بیماران، هدف اصلی ایجاد یک مجرای تناسلی (واژن) جهت تخلیه خون پرودی، برقراری امکان نزدیکی جنسی است.<sup>۷</sup> در مطالعه حاضر دو مورد سندرم مایر-راکیتانسکی-کاستر-هاوسر گزارش گردید. مورد اول نوع ۲ سندرم و مورد دوم نوع ۱ این سندرم، می‌باشد. هر دو مورد تحت درمان موفق جراحی ایجاد واژن جدید با رویکرد واژینوپلاستی روده‌ای (سیگموئید) قرار گرفتند.

## معرفی بیمار

**مورد ۱:** بیمار خانم ۱۷ ساله، که با شکایت آموره، دردهای دوره‌ای ماهیانه (cyclic) به مدت ۴ تا ۵ روز و نداشتن دهانه واژن که منجر به ازدواج ناموفق شده بود به درمانگاه جراحی بیمارستان مریم مراجعه کرد. در معاینه ناحیه پرینه، دهانه مقعد چسبیده به دهانه مجرای ادرار مشاهده گردید (Anterior Anus). در بررسی تصویر برداری به وسیله سونوگرافی و MRI، رحم و تخمدان‌ها مشاهده شدند اما کلیه سمت و واژن مشاهده نگردید (آژنزی کلیه راست، سندرم مایر-راکیتانسکی-کاستر-هاوسر نوع ۲). در بررسی

کاریوتایپ، بیمار xx ۴۶ بود.

جهت درمان، بیمار تحت جراحی لاپاراتومی قرار گرفت. در بررسی حین جراحی، رحم با سرویکس بسته همراه با دو تخمدان و لوله‌های فالوپ مشاهده شد. در تخمدان راست یک کیست ساده با سایز بزرگ به قطر ۵cm مشاهده شد که برداشته شد. مجرای سرویکس رحم باز گردید و خون‌های جمع شده در داخل آن تخلیه شد. پس از دیلاتاسیون سوند نلاتون شماره ۱۶ از طریق سرویکس در رحم قرار داده شد و با نرمال سالیین چندین بار حفره رحم شستشو داده شد. قسمتی از روده سیگموئید به طول ۱۸cm با حفظ عروق جدا و دو سر روده بزرگ در آن قسمت مجدد بهم پیوند شدند. از قسمت جدا شده روده، واژن جدید ایجاد گردید. قسمت بالای graft (واژن جدید) بسته و دهانه پایینی آن از ناحیه پرینه خارج گردید و به عضلات و پوست دوخته شد. سوراخ باز شده با بوژی‌های متعدد تا شماره ۳۰ گشاد گردید. تا ۳ هفته بعد از عمل، مجدداً بوژیناژ، با بوژی هگار تا شماره ۳۰ جهت دیلاتاسیون واژن به انجام رسید. همچنین به بیمار توصیه شد ۳ هفته بعد از عمل، نزدیکی جنسی نداشته باشد.

به علت نداشتن همسر (متارکه) امکان ارزیابی عملکرد جنسی برای این بیمار مقدور نبود اما بوژینار تا شماره ۳۰ به راحتی انجام می‌گرفت. همچنین در این بیمار، در روز هفتم بعد از جراحی و پس از خارج کردن سوند نلاتون، خون پرودی ماهیانه از طریق واژن جدید مشاهده گردید. بیمار در روز هشتم بعد از جراحی مرخص گردید.

**مورد ۲:** بیمار خانم ۱۹ ساله، با شکایت آموره و نداشتن دهانه واژن که منجر به نزدیکی ناموفق بعد از ازدواج شده بود، به درمانگاه بیمارستان مریم مراجعه نمود. در بررسی‌های انجام گرفته با MRI و سونوگرافی مشخص شد که بیمار مبتلا به آژنزی واژن و رحم می‌باشد. در این بررسی‌ها تخمدان‌ها مشاهده شدند و ناهنجاری دیگری مشاهده نگردید (سندرم مایر-راکیتانسکی-کاستر-هاوسر نوع ۱).

در این بیمار نیز مشابه بیمار قبل، با تکنیک واژینوپلاستی روده‌ای و با استفاده از روده سیگموئید واژن به طول ۱۸ cm ایجاد گردید. بیمار در روز هفتم بعد از عمل با بهبودی مرخص شد و در

در رویکرد واژینوپلاستی روده‌ای، از قسمتی از روده (ایلئوم یا سیگموئید) با حفظ عروق آن برای تشکیل واژن جدید استفاده می‌شود.<sup>۱۲</sup> از مزیت‌های این رویکرد می‌توان به عدم نیاز به دیلاتاسیون درازمدت، عدم کوتاه‌شدگی، کم بودن احتمال تنگی و انسداد و ریسک کمتر ابتلا به بیماری‌های قارچی اشاره کرد. در این میان گرفتار روده مقبول‌تر واقع شده است، هر چند در این روش نیاز به جراحی شکمی وجود دارد.<sup>۸</sup>

ایجاد واژن جدید با استفاده از قسمت‌های کولون سیگموئید یک رویکرد موثر برای درمان این بیماران است. از مزیت‌های اصلی استفاده از سیگموئید در مقایسه با ایلئوم آن است که قطر آن برای برقراری نزدیکی مناسب‌تر بوده، و به دلیل ضخیم بودن دیواره، احتمال پارگی در حین نزدیکی به حداقل می‌رسد. علاوه بر آن به دلیل تولید موکوس بسیار کم، می‌تواند کیفیت زندگی جنسی این بیماران را تا حد زیادی ارتقا بخشد. همچنین، دیواره مخاطی داخلی واژن جدید به مرور زمان شبیه مخاط واژن طبیعی می‌گردد. در این رویکرد، عملکرد جنسی رضایت بخش در ۸۰٪ از زنان که بعد از عمل از نظر جنسی فعال بوده‌اند گزارش شده است.<sup>۱۳</sup> در یک مطالعه پیشین، که بر روی ۲۸ مورد تحت درمان با این روش به انجام رسید، از عوارض این روش به ترتیب فراوانی (از ۴ نفر تا ۱ نفر) می‌توان به تنگی واژن، پرولاپس مخاطی، انسداد جزئی روده، هماتوم زخم خارجی، عفونت سطحی زخم و پرولاپس واژن<sup>۹</sup> اشاره کرد. در مطالعه حاضر، بیماری که از نظر جنسی فعال بود رضایت کامل از عملکرد جنسی خود داشت و عارضه جراحی دیگری در پیگیری ۴ و ۱۰ ماهه بعد از جراحی در هیچ یک از دو بیمار مشاهده نشد.

ضروری است که ناهنجاری‌های انسدادی واژن به درستی قبل از درمان جراحی تشخیص داده شوند.<sup>۱۴</sup> گزارشاتی مبنی بر اینکه اغلب بیماران تحت چندین جراحی در نتیجه خطا در تشخیص قرار گرفته‌اند، وجود دارند.<sup>۶</sup> شایع‌ترین اشتباه تشخیصی، اشتباه گرفتن آژنزی واژن با پرده بکارت بسته بوده که موجب می‌گردد، اقدامات جراحی بی‌نتیجه بماند و جایگزینی انجام نگیرد.

واژینوپلاستی روده‌ای سیگموئید می‌تواند گزینه‌ای مناسب برای جایگزینی واژن در بیماران فاقد واژن باشد. این روش علاوه بر عدم مشاهده عوارض روش‌های دیگر، رضایتمندی جنسی را برای بیمار و همسر تامین می‌کند.

پیگیری پس از ۳ هفته از زمان جراحی، بیمار توانست نزدیکی جنسی موفق داشته باشد و علی‌رغم سختی و احساس درد در روزهای اول، پس از دو هفته، بیمار از عملکرد جنسی خود رضایت کامل داشت.

## بحث و نتیجه‌گیری

در این مطالعه دو مورد سندرم مایر-راکیتانسکی-کاستر-هاوسر گزارش شد که هر دو بیمار تحت درمان موفق با ایجاد واژن جدید از سیگموئید (واژینوپلاستی روده‌ای) قرار گرفتند. درمان و اصلاح آژنزی واژن، موضوعی بسیار بحث‌برانگیز می‌باشد. در حال حاضر تکنیک‌های غیر جراحی نظیر دیلاتاسیون واژن باقیمانده و فشار متناوب با بوژی (تکنیک فرانک) و تکنیک‌های جراحی نظیر تکنیک‌های McIndoe, Davydov, Vecchietti و واژینوپلاستی روده‌ای جهت واژینوپلاستی گزارش شده است.<sup>۷، ۸</sup> شرح حال بیمار، ترجیح و سبک زندگی و شرایط زمینه‌ای بیمار و توانمندی جراح، نقش مهمی در انتخاب روش صحیح ایفا می‌کند.<sup>۹، ۱۰</sup>

جراحی با هدف ایجاد واژن جدید در صورتی که به موقع و به طور مناسب انجام شود، می‌تواند، کیفیت زندگی اغلب این بیماران را بهبود بخشد.<sup>۹</sup> در انتخاب تکنیک مناسب جهت جراحی، همچنان میان جراحان توافقی وجود ندارد. با این حال، شایع‌ترین روش مورد استفاده، تکنیک تعدیل شده McIndoe است.<sup>۸</sup> در این روش از گرفتارهای مختلف شامل پوست یا آمیون جهت ایجاد واژن جدید استفاده می‌شود. از مزیت‌های این روش می‌توان به عدم نیاز به جراحی شکمی اشاره کرد. تکنیک تعدیل شده McIndoe با استفاده از گرفتار پوستی، با عوارضی همچون انسداد نسبی یا کامل واژن جدید، خشکی واژن، خطر زخم، تشکیل کلوئید، و عفونت در ناحیه گرفتار همراهی دارد.<sup>۷، ۱۰</sup> همچنین ثانویه به این روش، یک مورد اسکواموس سل کارسینومای واژن جدید گزارش شده است.<sup>۱۱</sup> در نتیجه پس از انجام تکنیک، نیاز به پیگیری و معاینه منظم وجود دارد.<sup>۷</sup> رویکرد جایگزین در این تکنیک، استفاده از پرده آمیون به جای گرفتار پوستی می‌باشد که به دلیل احتمال ابتلا به عفونت ویروسی اهداکنندگان مانند هپاتیت و HIV زیاد مورد استقبال قرار نگرفته است. از سوی دیگر به علت میسر نبودن همیشگی این گرفتار در دنیا هم اکنون انجام این تکنیک با موانعی همراه است.<sup>۷</sup>

## References

- Chandler, T., et al., Müllerian duct anomalies: from diagnosis to intervention. *The British journal of radiology* 2009. 82(984): p. 1034-1042.
- Kumari, L., et al., KEYWORDS: Magnetic Resonance Imaging (MRI), Mullerian agenesis, Mayer Rokitansky Kuster Hauser Syndrome (MRKH syndrome). ROLE OF MRI IN EVALUATION OF MRKH SYNDROME. 2015(93709).
- Folch, M., I. Pigem, and J. Konje, Müllerian agenesis: etiology, diagnosis, and management. *Obstetrical & gynecological survey* 2000. 55(10): p. 644-649.
- Londra, L., F.S. Chuong, and L. Kolp, Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome: a review. *International journal of women's health* 2015. 7: p. 865.
- Strübbe, E., et al., The Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome without and with associated features: two separate entities? *Clinical Dysmorphology* 1994. 3(3): p. 192-199.
- Bischoff, A., et al., Vaginal reconstruction for distal vaginal atresia without anorectal malformation: is the approach different? *Pediatric surgery international* 2019. 35(9): p. 963-966.
- Michala, L., A. Cutner, and S. Creighton, Surgical approaches to treating vaginal agenesis. *BJOG: An International Journal of Obstetrics & Gynaecology* 2007. 114(12): p. 1455-1459.
- Bastu, E., et al., Treatment of vaginal agenesis using a modified McIndoe technique: long-term follow-up of 23 patients and a literature review. *Canadian Journal of Plastic Surgery* 2012. 20(4): p. 241-244.
- Parsons, J.K., S.L. Gearhart, and J.P. Gearhart, Vaginal reconstruction utilizing sigmoid colon: complications and long-term results. *Journal of Pediatric Surgery* 2002. 37(4): p. 629-633.
- Karapinar, O.S., et al., Evaluation of vaginal agenesis treated with the modified McIndoe technique: a retrospective study. *Journal of the Turkish German Gynecological Association* 2016. 17(2): p. 101.
- Schober, J.M., Cancer of the neovagina. *Journal of pediatric urology* 2007. 3(3): p. 167-170.
- Delshad, S., Rastad, H. and Mardi, P., 2020. Congenital Bladder and Urethral Agensis: Two Case Reports and Management. *Advances in Urology* 2020.
- Urbanowicz, W., J. Starzyk, and J. Sulislawski, Laparoscopic vaginal reconstruction using a sigmoid colon segment: a preliminary report. *The Journal of urology* 2004. 171(6 Part 2): p. 2632-2635.
- Care, A.C.o.A.H., Mullerian agenesis: diagnosis, management, and treatment. *ACOG Committee opinion no. 728. Obstet Gynecol* 2018. 131: p. e35-e42.
- Xu, S., et al., MRI features and differential diagnoses of congenital vaginal atresia. *Gynecological Endocrinology* 2019: p. 1-5.

**Salaheddin Delshad<sup>1,2\*</sup>,  
Parham Mardi<sup>3</sup>**<sup>1</sup>Department of Pediatric Surgery, Maryam Hospital, Karaj, Iran<sup>2</sup>Department of Pediatric Surgery, School of Medicine, Iran University of Medical Sciences, Tehran, Iran<sup>3</sup>Student Research Committee, Alborz University of Medical Sciences, Karaj, Iran

## Successful Surgical Treatment for Vaginal Agenesis: Report of Two Cases of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) Syndrome

Received: 23 Feb. 2020 ; Accepted: 1 Jun. 2020

### Abstract

**Introduction:** Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome is a rare disorder in women which identified as agenesis of vagina and hypoplasia or agenesis of uterine.

**Case presentation:** in this study, two female cases (17, and 19 years old) diagnosed with MRKH (first one type 2, and second one type 1) are described. Both patients were presented with amenorrhea, and absence of vagina orifice. One of the patients also had abdominal pain. MRI and sonography revealed agenesis of vagina and hypoplasia of uterine in first patient and agenesis of vagina and uterine in second patient. Both patients underwent creation of neovagina using sigmoid colon.

**Conclusion:** intestinal vaginoplasty using sigmoid colon could be a suitable choice for replacement of vagina in vaginal agenesis patients.

**Keyword:** Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome, Neo-vagina, Amenorrhea

**\*Corresponding Author:**

Department of Pediatric Surgery, Maryam Hospital, Karaj, Iran

Tel: 02633509323

E-mail: salaheddin.delshad1@gmail.com