

## SYMPOSIUM

# Chirurgische reconstructie van de vagina bij congenitale agenesie<sup>1</sup>

S. MONSTREY<sup>2, 3</sup>, K. VAN LANDUYT<sup>2</sup>, P. BLONDEEL<sup>2</sup>, M. HAMDI<sup>2</sup>, N. ROCHE<sup>2</sup>

## Samenvatting

Congenitale aplasie van de vagina is een aandoening van de seksuele ontwikkeling of „disorder of sex development” (DSD) die voorkomt bij 1 op 4.000 vrouwen en meestal kadert in het syndroom van Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser. Deze congenitale aandoening, waarvan de oorzaak nog onbekend is, berust op een dysgenesie van de ductus van Müller, resulterend in de afwezigheid van uterus, cervix en vagina, evenwel met aanwezigheid van normale ovaria en vulva. Deze afwijking kan gepaard gaan met afwijkingen van nieren en ruggenwervels.

De diagnose wordt meestal gesteld naar aanleiding van een primaire amenorroe. Naast adequate psychologische opvang, bestaat de behandeling uit reconstructie van een vagina om normale seksuele betrekkingen mogelijk te maken. Naast de verouderde dilatatie-technieken, kan hierbij gebruikgemaakt worden van kleine vaginale flapjes, een reconstructie met een dunne of een volledige-dikte-huident, fasciocutane flappen uit de liesstreek en ten slotte een peritoneaal tractiesysteem (Vecchietti) of zelfs interpositie van een segment van het ilium of het colon.

Onze voorkeur gaat uit naar de reconstructie met zogenaamde „pudendal thigh” flappen die in 1 operatie een reconstructie bieden met 2 goed gevasculariseerde fasciocutane flappen uit de liesstreek waarmee een vagina kan gevormd worden met normale, sensibele huid. De resulterende donorlittekens in de liesstreek zijn onopvallend.

## Inleiding

Congenitale aplasie van de vagina blijkt minder zeldzaam te zijn dan lange tijd gedacht. Waar de vroeger gerapporteerde incidentie 1 op 10.000 vrouwelijke geboorten bedroeg, blijkt deze aandoening nu voor te komen bij 1 op 4.000 (1, 2). Meestal kadert een congenitale agenesie van de vagina in het zogenaamde mayer-rokitansky-küster-hauser(MRKH)-syndroom. Deze congenitale aandoening illustreert mooi dat de nieuwe benaming „aandoeningen van de seksuele ontwikkeling” of in het Engels „disorders of sex development” (DSD) een veel juistere term is dan de vroegere „interseksualiteit”.

Inderdaad, het (MRKH)-syndroom berust op een dysgenesie van de ductus van Müller waarbij de ontwikkeling van deze ductus stopt rond de foetale leeftijd van

4 tot 6 weken. De Engelse benaming „Müllerian agenesis syndrome” is een synoniem dat ook vaak voor deze aandoening gebruikt wordt.

De bilaterale ductus van Müller spelen een essentiële rol bij de vorming van de interne vrouwelijke organen. Rond de foetale leeftijd van 8 weken vindt normaal gezien een fusie plaats van het onderste deel van de buizen van Müller waaruit zich verder de uterus, de cervix en de bovenste 75% van de vagina zullen vormen. Het bovenste deel van de buizen van Müller blijft gescheiden en ontwikkelt zich tot de beide tubae of eileiders. Het MRKH-syndroom of mülleriaanse dysgenesie maakt eigenlijk deel uit van een groter geheel van mülleriaanse afwijkingen die berusten op een stoornis in de „fusie” van de buizen van Müller (bv. uterus septatus, uterus didelphys) ofwel een stoornis in de „afdeling” (bv. hymen imperforatus).

Uiteindelijk resulteert deze ontwikkelingsstoornis bij het MRKH-syndroom meestal in een *quasi-totale afwezigheid van uterus met tubae, van cervix en van het grootste deel van de vagina*. Een defect in de ductus van Müller heeft geen effect op de ovaria die zich ontwikkelen van het primaire ectoderm en dan migreren naar de pelvis en evenmin op de externe genitalia die eveneens van ectodermale oorsprong zijn. Deze *aanwezigheid van normale ovaria en vulva* verklaren waarom de diag-

<sup>1</sup> Voordracht gehouden ter gelegenheid van het symposium „Aandoeningen van de seksuele ontwikkeling. Een update van klinische en ethische aspecten”, georganiseerd door het Gender-team Universitair Ziekenhuis Gent, 20 oktober 2007.

<sup>2</sup> Kliniek voor Plastische Heelkunde, Universitair Ziekenhuis Gent.

<sup>3</sup> Correspondentieadres: prof. dr. S. Monstrey, Kliniek voor Plastische Heelkunde, Universitair Ziekenhuis Gent, De Pintelaan 185, 9000 Gent.

nose meestal pas gesteld wordt in de puberteit ten gevolge van het uitblijven van de menarche. Het MRKH-syndroom is trouwens de 2e meest voorkomende oorzaak van primaire amenorroe (3).

De lange en ongewone naam van dit syndroom berust op het feit dat het reeds voor het eerst werd beschreven in 1829 door August Franz Mayer die in Bonn professor was in anatomie, pathologie en fysiologie (4). Terecht wordt het ziektebeeld echter het meest geassocieerd met de geniale Karl Freiherr von Rokitansky uit Wenen die 1 van de grote figuren was die in de 2e helft van de 19e eeuw de Weense school uitbouwde tot een internationaal medisch centrum en algemeen beschouwd wordt als de vader van de pathologische anatomie. Hij publiceerde over deze aandoening in 1838 en er zijn trouwens nog een 7-tal andere syndromen aan zijn naam geassocieerd (5). De Duitse gynaecoloog Hermann Küster uit Darmstadt schreef een belangrijke publicatie over dit ziektebeeld in 1910 (6). Het was uiteindelijk de Zwitserse gynaecoloog Georges André Hauser uit Luzern die in een publicatie daterend van 1961 het syndroom de naam gaf van Mayer-Rokitansky-Küster en het ook differentieerde van het androgeenongeveligheidssyndroom (toen nog testiculair feminisatiesyndroom genoemd) (7).

De oorzaak van het syndroom is niet gekend en wellicht multifactorieel waarbij genetische en omgevingsfactoren mogelijk een rol kunnen spelen (8). Ook werd gedacht aan een rol van het antimülleriaans hormoon (AMH), doch dit is nooit bevestigd via DNA-sequentieonderzoek (9). De incidentie is meestal sporadisch ofschoon toch enkele gevallen van familiale vormen van het MRKH-syndroom beschreven zijn (10).

Vermits het een syndroom betreft, worden vaak geassocieerde afwijkingen gezien met name van de nieren (aanleg van slechts 1 systeem) evenals van het skelet (de cervicothoracale wervels). De aanleg van de nieren en bepaalde delen van het skelet vindt immers simultaan plaats met de ontwikkeling van de ductus van Müller.

De *diagnose* wordt vermoed wanneer het klinisch onderzoek naar aanleiding van primaire amenorroe alleen een kleine inkeping („dimple”) van de vagina (het aspect is duidelijk verschillend van een hymen imperforatus) toont (fig. 1). De diagnose wordt dan bevestigd aan de hand van een normaal chromosomenonderzoek, een normaal hormonaal onderzoek en een ultrasonografie of laparoscopie die meestal een quasi-volledige afwezigheid van uterus, tubae en vagina vaststelt. Soms worden resten van de interne genitalia en zeer uitzonderlijk een rudimentaire uterus, al dan niet didelphys doch meestal zonder cervix, gezien. De belangrijkste differentiaaldiagnose is het totale androgeenongeveligheidssyndroom.

In de *behandeling* van deze patiënten dient in eerste instantie gezorgd te worden voor informatieverstrekking aan de patiënten en de ouders, zowel wat de oorzaak als de mogelijke behandeling betreft. In de meeste gevallen is adequate psychologische opvang



Fig. 1: Bij vaginale atresie is alleen een kleine inkeping („dimple”) ter hoogte van de vagina zichtbaar.

aangewezen, met name vanwege de absolute onmogelijkheid tot het baren van kinderen.

De behandeling van deze aandoening bestaat eigenlijk alleen uit het reconstrueren van een vagina om normale seksuele betrekkingen mogelijk te maken.

### Chirurgische behandeling van vaginale agenesie

Enkele decennia terug, toen er nog minder ervaring bestond met dit soort chirurgie, was een niet-chirurgische behandeling (of zelfs het totaal niet behandelen) een mogelijke optie. Bij de zogenaamde *methode van Frank* kon, mits aanhoudende en intensieve dilatatie (vaak door te zitten op een dilatator) een vagina van redelijke afmetingen bekomen worden, doch enkel zo er reeds een begin van een rudimentaire vagina aanwezig was (11). In de meeste gevallen was er echter een vaginale inkeping met te weinig diepte aanwezig om mee te starten, zodat onvoldoende resultaat bereikt werd. Daarboven bleek deze intensieve (en vaak levenslang aangehouden) dilatatie zowel psychisch als fysiek zeer

belastend zodat zelfs de meest gemotiveerde patiënten uiteindelijk toch vaak afhaakten.

De oudste en nog steeds gebruikte chirurgische behandeling van congenitale vaginale atresie is de zogezegde *McIndoe-techniek* waarbij, tussen het rectum naar achter en de urethra en de blaas naar voren, chirurgisch een caviteit wordt gecreëerd die dan bekleed wordt met ofwel een dunne huident („split thickness skin graft”, STG) ofwel een volledige-dikte-huident („full thickness skin graft”, FTG) (12). Deze FTG-ent wordt meestal gepreleveerd op het lage abdomen ofwel in de liesstreek of de bilplooi. Het voordeel van deze reconstructie met huidenten is dat het een vrij eenvoudige chirurgische techniek betreft. De nadelen zijn de littekens in de donorzone en het risico op neovaginale stenose door littekencontractie, met name bij de dunne huidenten. Blijvende postoperatieve dilatatie is bij deze techniek dan ook noodzakelijk.

Zowel de techniek van de vaginale dilatatie als de vaginareconstructie met huidenten wordt soms gecombineerd met kleine perineale of vulvaire lapjes om stricturen van de introïtus te vermijden (13).

De volgende stap op de zogenaamde reconstructieve ladder na niet-chirurgische behandeling en na huidenten, is een reconstructie door middel van *myocutane flappen of spier-huidlappen*. Bij deze techniek wordt een spier met haar overliggend huideiland, dat via perforerende bloedvaten gevasculariseerd wordt, getransfereerd in het defect. Voor een reconstructie van de vagina werden, vroeger meer dan nu, myocutane lappen van de m. gracilis en de m. rectus abdominis aangewend. Deze vorm van reconstructie is echter alleen aangewezen in geval van vaginareconstructie na een oncologische resectie: myocutane lappen zijn immers vrij dik, wat een voordeel kan zijn bij oncologische reconstructies voor het opvullen van dode ruimte, doch wat de techniek onbruikbaar maakt in geval van congenitale vaginale atresie (14-16).

Meer recent werden echter een aantal *dunnere fasciocutane en perforatorlappen* beschreven in de *streek van de lies en de bilnaad*, die alleen bestaan uit huid en subcutaan weefsel en waarbij wel een vaginareconstructie mogelijk is bij de meestal jonge (en magere) patiënten met congenitale vaginale aplasie (17-20). Met deze veel dunnere flappen wordt een betere mobiliteit bekomen omdat deze flappen alleen op een bloedvat of op een geringe hoeveelheid subcutaan weefsel gesteeld blijven en daarbij ook vaak een betere vascularisatie en sensibele innervatie hebben (21).

De meest gebruikte reconstructieve techniek bij het MRKH-syndroom is deze met de zogenaamde „*puddental thigh*”-lappen waarbij 2 dunne fasciocutane flappen uit de liesplooi gepreleveerd worden (fig. 2). Eerst wordt een H-vormige incisie gemaakt ter hoogte van de inkeping van de vagina en op stompe wijze wordt een vaginale caviteit gecreëerd tussen het rectum naar achter en de urethra en blaas naar voren (fig. 3).

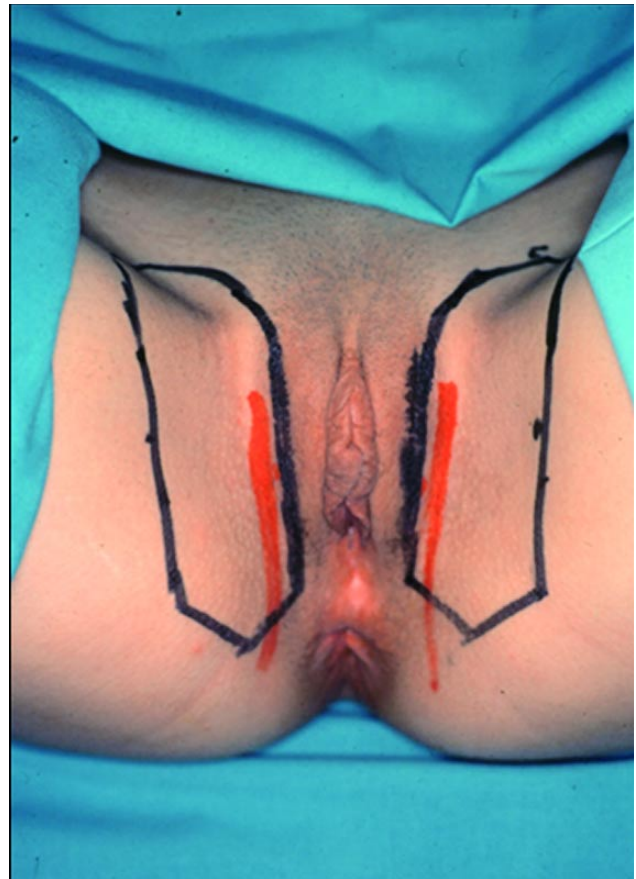


Fig. 2: De „puddental thigh”-lap is een gesteelde fasciocutane lap uit de liesstreek.

De *puddental-thigh*lappen worden volledig vrij gedisseceerd en blijven alleen posterieur gesteeld op de terminale takjes van de a. perinealis superficialis (fig. 4). Vervolgens worden beide lappen onder de labia majora tot in de vaginale caviteit gebracht, en hun voor- en achterzijde worden aan elkaar gesuturerend met vorming van een blind eindigende vagina (fig. 5). De epidermis van de geringe hoeveelheid huid aan het posterieure deel van de lap wordt weggenomen waarna de nieuwe vagina wordt ingehecht ter hoogte van de net gecreëerde vaginaopening en de donorzones in de liezen gewoon primair kunnen worden gesloten (fig. 6). Na de operatie blijven de patiënten een 4-tal dagen in bed waarna ook de urinekatheter wordt verwijderd en wordt gestart met spontaan urineren.

Vrijwel alle van de 23 tot nog toe in ons centrum geopereerde patiënten konden na 1 week het ziekenhuis verlaten. Seksueel contact was mogelijk na een periode van 6 tot 8 weken. Omdat de donorzone primair kan gesloten worden, blijft hier een weinig opvallend litteken na dat precies in de liesplooi gelegen is (fig. 7). Noch onmiddellijk na de operatie, noch op lange termijn is dilatatie van de vagina aangewezen of noodzakelijk. De diepte van de vagina varieert van 7 tot 13 cm (gemiddeld 9,6 cm).



Fig. 3: Er wordt een incisie gemaakt ter hoogte van de inkeping van de vagina vanwaaruit op stompe wijze (met bimanuele palpatie via een rectale sheet) een vaginale caviteit gecreëerd wordt.

Een van de weinige nadelen van deze lapreconstructie is dat soms langdurige preoperatieve epilatie noodzakelijk is om postoperatieve haargroei in de vagina te voorkomen (22).

Bij 2 van onze patiënten met het MRKH-syndroom bleek toch een mogelijk functionele uterus met cervix aanwezig te zijn en bij deze patiënten kon een connectie gemaakt worden tussen de cervix en het distale deel van de gereconstrueerde vagina, dat bij hen niet blind werd gesloten doch als een open buis werd vastgehecht op de cervix. Beide patiënten konden menstrueren na de reconstructie (23).

Ten slotte zijn er nog 2 (meer ingrijpende) technieken van vaginareconstructie mogelijk bij het MRKH-syndroom, ofwel met darminterpositie ofwel volgens de vecchietmethode.

*Interpositie van een gepediculeerd segment van het jejunum of het colon* heeft als voordeel dat, in tegenstelling tot de hoger beschreven technieken waarbij de vagina uit huid bestaat, een vagina gereconstrueerd wordt die bekleed is met slijmvlies. Dit heeft als voordeel dat hierbij een natuurlijke lubricatie van de vagina

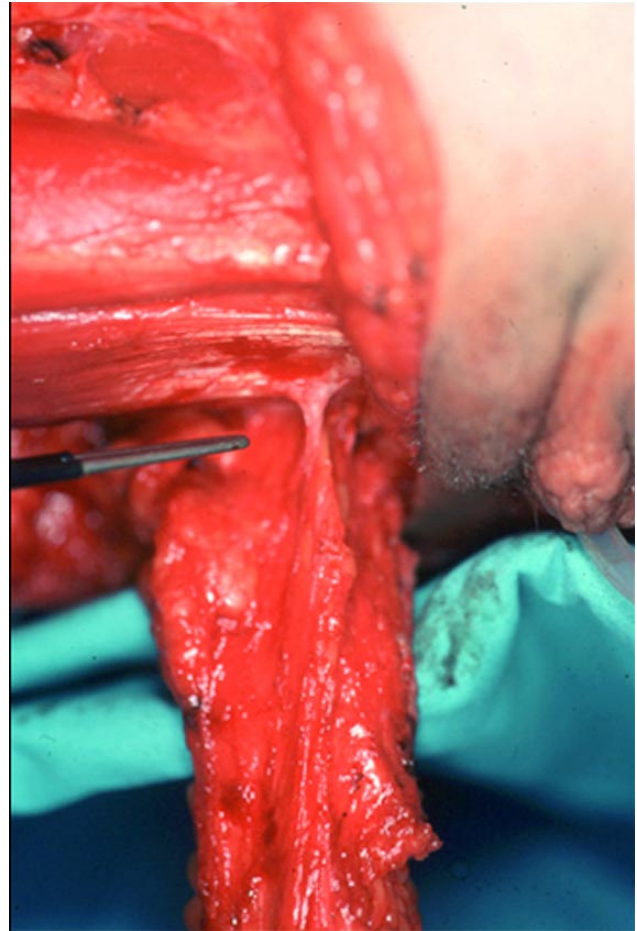


Fig. 4: De lap is posterieur gesteld op terminale bloedvaten van de a. perinealis superficialis.

optreedt, wat seksueel contact vergemakkelijkt. Met deze techniek kan een vagina van 15 cm of meer probleemloos gereconstrueerd worden. De nadelen van een vaginareconstructie met darminterpositie zijn een groter risico op verwickelingen ten gevolge van de intra-abdominale ingreep evenals (op langere termijn) een overmatige slijmproductie, een verhoogd risico op bloeding bij coïtus en een grotere kans op introïtus strictuur waarvoor blijvende dilatatie noodzakelijk is (24-26).

Een laatste techniek voor vaginale reconstructie is de zogenaamde *vecchietmethode* waarbij laparoscopisch een tractiesysteem van buiten het abdomen via de peritoneale holte wordt aangebracht, waarbij continue uitwendige druk kan uitgeoefend worden via een draadsysteem op een olijfvormige acrylsutuut die in het uiteinde van de vagina aangebracht wordt (27, 28). Theoretisch kan met deze techniek, zonder het maken van bijkomende littekens en zonder dat de patiënte continu zelf moet dilateren, op die manier een adequate verdieping van de vagina bekomen worden.

Nadelen hiervan zijn de technische moeilijkheden bij het aanleggen van het tractiesysteem alsook de blijvende noodzaak tot dilatatie eens een vagina van adequate lengte is bekomen (27).

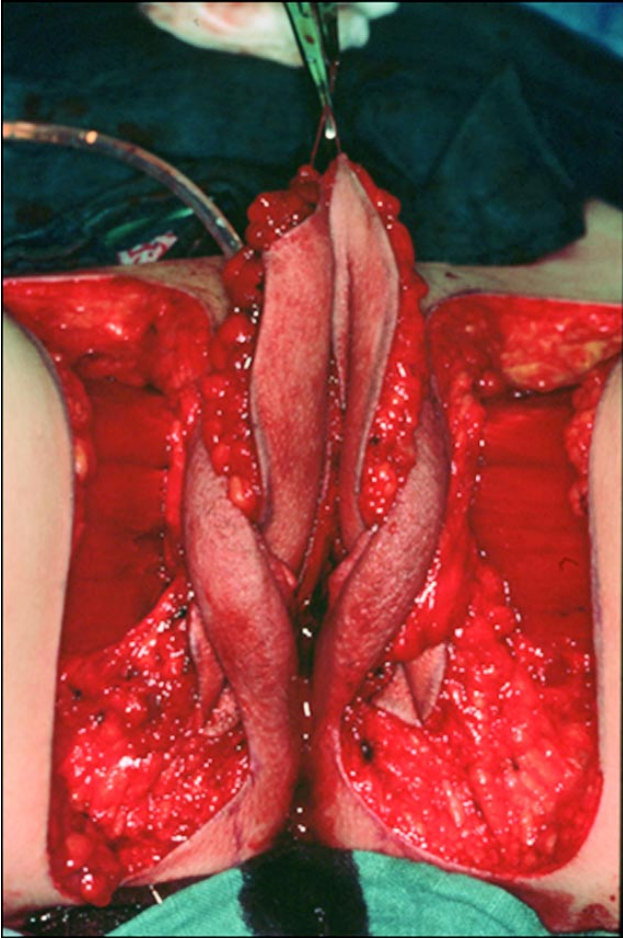


Fig. 5: Beide lappen worden onder de labia door naar mediaan gebracht alwaar ze aan elkaar gehecht worden om een vagina te creëren.



Fig. 6: Na instulping van de neovagina kunnen de donorzones van de lappen primair worden gesloten.

### Besluit

Samenvattend kan gesteld dat, voor wat betreft de plastisch-chirurgische constructie van een vagina in

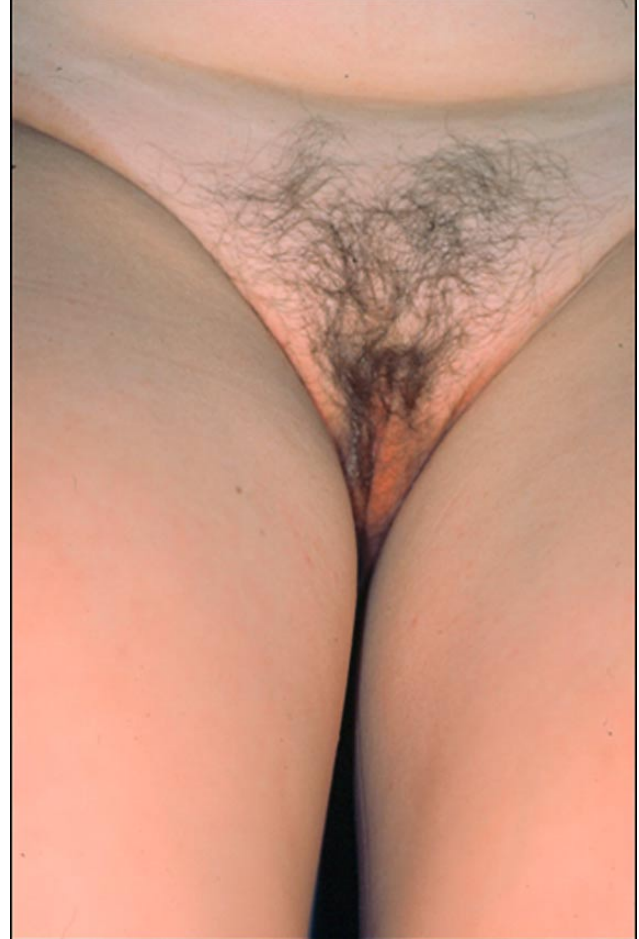


Fig. 7: De littekens in de lies zijn onopvallend op lange termijn.

geval van congenitale agenesie, er eigenlijk geen perfecte techniek bestaat. De 2 operaties die duidelijk de beste resultaten bieden, ook op lange termijn, zijn de vaginareconstructie met een volledige-dikte-huident – dit enkel in geval er laag abdominaal voldoende huid aanwezig is – en de reconstructie van de vagina met bilaterale fasciocutane pudendal-thighlappen gepreleveerd in de liesstreek. Zowel pre- als per- en postoperatief is adequate psychologische opvang van deze patiënten een absolute noodzaak.

### Mededeling

Geen belangenconflict en geen financiële ondersteuning gemeld.

### Abstract

#### Surgical reconstruction of the vagina in congenital vaginal agenesis

Congenital aplasia of the vagina is a „Disorder of Sex Development” (DSD, previously called Intersex) which occurs in 1 out of 4,000 female births

and is usually part of the syndrome of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH). This congenital anomaly of unknown etiology is caused by a dysgenesis of the Müllerian ducts, usually resulting in the absence of uterus, cervix and vagina, but with normal ovaries and normal external vulva. This syndrome may include anomalies of the kidneys and the spine as well.

The syndrome is usually diagnosed because of primary amenorrhoea.

Apart from adequate psychological support, the treatment includes the reconstruction of a vagina allowing normal sexual intercourse. Besides the (outdated) dilatation techniques, the possible surgical options to reconstruct a vagina include: either smaller vaginal flaps, the lining of a vagina with a split thickness or a full thickness skin graft, the use of fasciocutaneous flaps prelevated in the groin area, a transperitoneal traction-expansion device (Vecchiotti) or the interposition of a pedicled segment of ileum or colon.

Our personal preference goes to the reconstruction of the vagina with bilateral pudendal thigh flaps (23 patients): thus a vagina of good quality and with sensible skin prelevated in the groin area can be constructed in one single operation. The resulting donor scars remain inconspicuous.

### Literatuur

1. GRIFFIN JE, EDWARDS C, MADDEN JD, HARROD MJ, WILSON JO. Congenital absence of the vagina. The Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Ann Intern Med* 1976; 85: 224-236.
2. EVANS TN, POLAND ML, BOVING RL. Vaginal malformation. *Am J Obstet Gynecol* 1981; 141: 910-920.
3. EDMONDS DK. Congenital malformations of the genital tract and their management. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* 2003; 17: 19-40.
4. MAYER CA. Über Verdoppelungen des Uterus und ihre Arten, nebst Bemerkungen über Hasenscharte und Wolfsrachen. *J Chir Auge* 1829; 13: 525-564.
5. VON ROKITANSKY KF. Über die sogenannten Verdoppelungen des Uterus. *Med Jahrb Öst Staat* 1838; 26: 39-77.
6. KÜSTER H. Uterus bipartitus solidus rudimentarius cum vagina solida. *Z Geb Gyn* 1910; 67: 692-718.
7. HAUSER GA, KELLER M, KOLLER T, et al. Das Rokitansky-Küster-Syndrom. Uterus bipartus solidus rudimentarius cum vagina solida. *Gynaecologia* 1961; 151: 111-112.
8. BIASON-LAUBER A, KONRAD D, NAVRATIL F, SCHOENLE EJ. A WNT4 mutation associated with Müllerian-duct regression and virilization in a 46,XX woman. *N Engl J Med* 2004; 351: 792-798.
9. OPPELT P, STRISSEL PL, KELLERMANN A, et al. DNA sequence variations of the entire anti-Müllerian hormone (AMH) gene promoter and AMH protein expression in patients with the Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Hum Reprod* 2005; 20: 149-157.
10. JONES HW Jr, MERMUT S. Familial occurrence of congenital absence of the vagina. *Am J Obstet Gynecol* 1972; 114: 1100-1101.
11. FRANK TR. The formation of an artificial vagina without operation. *Am J Obstet Gynecol* 1938; 35: 1053-1055.
12. MCINDOE A. Treatment of congenital absence and obliterative conditions of the vagina. *Br J Plast Surg* 1950; 2: 254-267.
13. GIRALDO F, SOLANO A, MORA MJ, ABEHSERA M, GONZÁLEZ C, RUS JA. The Málaga flap for vaginoplasty in the Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome: experience and early-term results. *Plast Reconstr Surg* 1996; 98: 305-312.
14. GOLDWYN RM. History of attempts to form a vagina. *Plast Reconstr Surg* 1977; 59: 319-329.
15. McCRAW JB, MASSEY FM, SHANKLIN KD, HORTON CE. Vaginal reconstruction with gracilis myocutaneous flaps. *Plast Reconstr Surg* 1976; 58: 176-183.
16. LILFORD RJ, JOHNSON N, BATCHELOR A. A new operation for vaginal agenesis: construction of a neo-vagina from a rectus abdominis musculocutaneous flap. *Br J Obstet Gynaecol* 1989; 96: 1089-1094.
17. YII NW, NIRANJAN NS. Lotus petal flaps in vulvo-vaginal reconstruction. *Br J Plast Surg* 1996; 49: 547-554.
18. WEE JT, JOSEPH VT. A new technique of vaginal reconstruction using neurovascular pudendal-thigh flaps: a preliminary report. *Plast Reconstr Surg* 1989; 83: 701-709.
19. CORMACK GC, LAMBERTY BG. External genitalia and perineum. In: *The arterial anatomy of skin flaps*, 2nd ed. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1994.
20. HAGERTY RC, VAUGHN TR, LUTZ MH. The perineal artery axial flap in reconstruction of the vagina. *Plast Reconstr Surg* 1988; 82: 344-345.
21. MONSTREY S, BLONDEEL P, VAN LANDUYT K, VERPAELE A, TONNARD P, MATTON G. The versatility of the pudendal thigh fasciocutaneous flap used as an island flap. *Plast Reconstr Surg* 2001; 107: 719-725.
22. GIRALDO F, SOLANO A, MORA MJ, SMITH V. Hair growth in the vagina after reconstruction with pudendal thigh flaps in congenital vaginal agenesis. *Plast Reconstr Surg* 1998; 102: 924-925.
23. SELVAGGI G, MONSTREY S, DEPYPERE H, et al. Creation of a neovagina with use of a pudendal thigh fasciocutaneous flap and restoration of uterovaginal continuity. *Fertil Steril* 2003; 80: 607-611.
24. TURNER-WARWICK R, KIRBY RS. The construction and reconstruction of the vagina with colocecum. *Surg Gynecol Obstet* 1990; 170: 132-136.
25. HAGE JJ, KARIM RB, ASSCHEMAN H, BLOEMENA E, CUESTA MA. Unfavorable long-term results of rectosigmoid neocolpopoiesis. *Plast Reconstr Surg* 1995; 95: 842-848.
26. EMIROĞLU M, GÜLTAN SM, ADANALI G, APAYDIN I, YORMUK E. Vaginal reconstruction with free jejunal flap. *Ann Plast Surg* 1996; 36: 316-320.
27. FOLGUEIRA G, PEREZ-MEDINA T, MARTINEZ-CORTES L, et al. Laparoscopic creation of a neovagina in Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome by modified Vecchiotti's procedure. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2006; 127: 240-243.
28. BORRUTO F, CHASEN ST, CHERVENAK FA, FEDELE L. The Vecchiotti procedure for surgical treatment of vaginal agenesis: comparison of laparoscopy and laparotomy. *Int J Gynaecol Obstet* 1999; 64: 153-158.