

## I. PENDAHULUAN

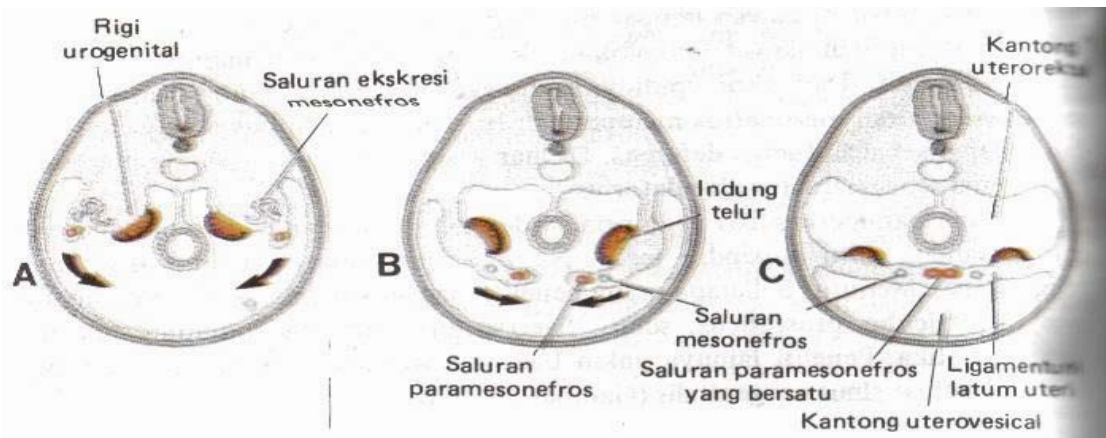
Vagina merupakan suatu saluran muskulomembranosa yang menghubungkan vulva dan uterus. Vagina terletak di antara vesika urinaria dan rektum. Fungsi vagina terutama untuk melakukan hubungan seksual, jalan untuk janin pada saat lahir atau partus, saluran ekskresi cairan terutama darah haid, disamping diperlukan oleh para dokter terutama dokter kebidanan dan penyakit kandungan untuk mengetahui alat genitalia interna dengan periksa dalam.<sup>1,2,3,4,5</sup>

Kelainan kongenital atau bawaan yang berupa tidak adanya sama sekali vagina atau sebagian (agenesis vagina) tentu akan menimbulkan masalah bagi penderita dari salah satu dari tiga hal tersebut di atas, terutama memberikan keluhan tidak dapat melakukan hubungan seksual dan jalan keluar darah haid. Kelainan kongenital yang sangat berat adalah tidak adanya vagina sama sekali.<sup>5,6,7</sup> Penderita yang mengalami agenesi vagina frekuensinya tidak begitu banyak, yaitu 1 dalam 4000 kelahiran (Bryan dkk, 1949), 1 dalam 4000 sampai 10.000 kelahiran (ACOG). Sedangkan di rumah sakit Dr. Cipto Mangunkusumo Jakarta sejak tahun 1995 sampai 1999, rata-rata 10-12 kasus pertahun telah mengalami rekonstruksi pembuatan vagina baru untuk kasus dengan agenesi vagina (Rokitansky Hauser syndrome) dan beberapa penderita agenesi vagina tidak memerlukan tindakan pembedahan untuk pembuatan vagina baru.<sup>5,6,8</sup> Agenesisi vagina merupakan penyebab kedua terbanyak pada kasus-kasus amenorhoe primer setelah disgenesis gonad.<sup>8,9,10</sup>

Tindakan yang tepat serta motivasi yang cermat dari para dokter untuk menentukan bentuk dan saat terapi yang diberikan pada penderita dan keluarganya sangat penting dalam usaha pencapaian keberhasilan pengobatan yang diberikan.<sup>5,6,7</sup>

## II. EMBRIOLOGI VAGINA

Dalam perkembangan embrio, pada hari kedua puluh satu setelah konsepsi akan terbentuk *genital ridge* yang berasal dari proliferasi *intermediate mesoderm*. *Genital ridge* ini terbentang dari kranial ke kaudal dari embrio yang merupakan asal dari seluruh alat genital, kecuali vulva, uretra dan vagina bagian bawah.

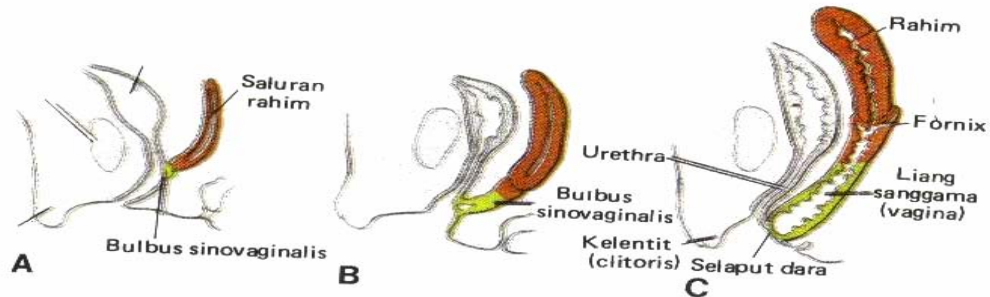


Gambar 1. Potongan melintang melalui rigi urogenital.

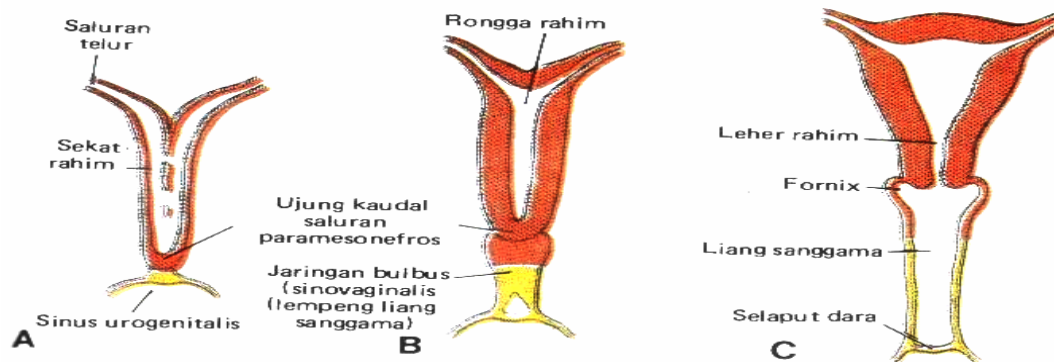
Pada minggu ke-5 dan ke-6, terbentuk saluran Muller (Muller duct) atau saluran paramesonefros yang berjalan kanan kiri yang berasal dari *but Coelomic epithelium*. Pada minggu ke-7 dan 8 sampai minggu ke-12 terjadi penggabungan (fusi) dari kedua saluran Muller pada bagian distalnya, sedangkan pada bagian proksimal masih tetap terpisah. Bagian distal setelah berfusi, kemudian akan terjadi rekanalisasi sehingga terbentuklah vagina dan uterus. Sedangkan bagian proksimal saluran Muller yang tidak mengadakan fusi akan membentuk tuba fallopii. Vagina bagian bawah atau distal dibentuk dari sinus urogenitalis. Pada tingkat permulaan sekali, kloaca akan terbagi dua menjadi *hindgut* dan sinus urogenitalis karena terbentuknya septum urorektal yang berasal dari mesoderm yang tumbuh ke bawah.

Pada waktu saluran Muller berfusi, ujung distalnya bersentuhan dengan sinus urogenitalis, sehingga terjadi suatu invaginasi dari sinus urogenitalis dan disebut *Mullerian Tubercle*. Dari daerah ini terjadi proliferasi dari sinus urogenitalis sehingga terbentuk bilateral *sino-vaginal bulbs*. Kanalisasi dari *sino-vaginal bulbs* ini akan membentuk vagina bagian bawah. Proses ini berlangsung sampai minggu ke 21. Bagian *sino-vaginal bulb* yang pecah tidak sempurna akan menjadi selaput hymenalis. Sedangkan bagian sinus urogenitalis yang berada di atas tuberkel akan menyempit membentuk uretra, dan vestibulum vulva di mana uretra dan vagina bermuara (terbuka). Beberapa penelitian terakhir mengatakan bahwa saluran vagina sebenarnya sudah terbuka dan berhubungan pada uterus dan tuba bahkan pada

kehidupan embrional awal. Sebagian besar peneliti menyatakan bahwa vagina berkembang di bawah pengaruh saluran Muller dan stimulasi estrogen. Secara umum disepakati bahwa vagina terbentuk sebagian dari saluran Muller dan sebagian lagi dari sinus urogenital.<sup>5,6,11,12</sup>



Gambar 2. Potongan sagital skematik yang memperlihatkan pembentukan uterus dan vagina pada berbagai tingkat perkembangan



Gambar 3. Gambar skematik yang memperlihatkan pembentukan uterus dan vagina (A) Pada 9 minggu, (B) Pada akhir bulan ke-3, (C) Baru lahir

Jadi, bagian vagina atas (tiga perempat bagian) terbentuk dari saluran Muller dan bagian distal dari sinus urogenital. Terjadinya gangguan dalam perkembangan kedua jaringan (saluran) embrional ini akan menyebabkan timbulnya kelainan vagina, uterus dan tuba fallopii. Dalam usaha mengetahui bentuk kelainan vagina, perlu disadari bahwa:

1. Saluran Muller dan Wolfian (asal dari ureter dan ginjal) secara embrional begitu dekat dalam perkembangannya sehingga tidak jarang kelainan vagina disertai pula kelainan ginjal, calyces ginjal dan ureter

2. Perkembangan gonad adalah terpisah dari perkembangan saluran (saluran Muller dan Wolfian) sehingga dalam keadaan ovarium yang normal termasuk fungsinya dapat terjadi tidak ada vagina dan uterus, dan kelainan ini disebut *Mayer Rokitansky Hauser Syndrome*. Sifat atau karakteristik kelainan ini berupa:<sup>5,6,7,8,10</sup>
  - a. Tidak adanya uterus dan vagina (sisa uterus yang rudimenter biasanya dengan tuba fallopii yang juga rudimenter)
  - b. Fungsi ovarium normal, termasuk terjadinya ovulasi
  - c. Jenis kelamin wanita
  - d. Seks fenotip wanita (pertumbuhan payudara, proporsi tubuh, distribusi rambut dan genitalia eksterna normal)
  - e. Seks genetik wanita (46,XX)
  - f. Sering berhubungan dengan kelainan kongenital lain (terutama kelainan ginjal).

Kelainan-kelainan pada vagina dapat berupa:

1. Kegagalan perkembangan saluran Muller dan sinus Urogenitalis secara komplit sehingga tidak terdapat/terbentuk vagina, uterus, dan tuba
2. Kegagalan perkembangan saluran Muller secara komplit, akan tetapi sinus urogenitalis tidak, sehingga terdapat agenesis vagina atas dengan vagina bagian bawah masih ada.
3. Kegagalan dalam perkembangan vagina bawah (sinus Urogenitalis) dapat berupa atresia vagina dan atresia himenalis.
4. Kegagalan dalam kanalisasi kembali dari saluran Muller dan sinus Urogenitalis yang tidak sempurna sehingga terdapat septum longitudinal atau transversa.<sup>5,6,7</sup>

### **III. SEJARAH**

Realdus Columbus pertama kali menggambarkan agenesis vagina kongenital pada tahun 1559. Tahun 1829, Mayer menyatakan bahwa tidak adanya vagina kongenital sebagai satu dari kelainan yang ditemukan pada bayi yang lahir mati dengan cacat lahir multipel. Rokitansky tahun 1838 dan Küster tahun 1910 menggambarkan kelainan dimana tidak adanya vagina, ada uterus bipartita yang kecil, kedua ovarium

normal, dan adanya kelainan sistem organ lain (ginjal dan otot). Hauser dkk, menekankan bahwa kelainan tersebut merupakan spektrum dari kelainan yang berhubungan. Pinsky mengatakan bahwa tidak adanya vagina kongenital adalah sebagian dari gejala yang kompleks dan bukan suatu sindroma. Selama tahun-tahun tersebut, kelainan ini dikenal sebagai Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome, Rokitansky- Küster-Hauser syndrome, atau sederhananya Rokitansky syndrome.

#### IV. ETIOLOGI

Etiologi kelainan kongenital vagina secara pasti belum jelas, akan tetapi beberapa peneliti ada yang menganggap karena adanya gangguan pada gen autosomal resesif (Jones, 1972), gangguan pada transmitted sex-linked autosomal dominant (Shohiv, 1978), adanya hormon antimullerian dan beberapa obat seperti thalidomide.<sup>5,6,7,13,14</sup>

Dugaan satu-satunya penyebab agensis vagina berhubungan dengan kelainan genetika tidak dapat seluruhnya diterima karena hampir semua penderita mempunyai kariotip normal (46,XX). Timbulnya agensis vagina komplis pada salah satu saudara kembar perempuan dengan kariotip 46, XX menunjukkan suatu kelainan autosomal pada penderita agensis vagina. Shokeir meneliti keluarga dari 13 penderita agensis vagina yang tidak berhubungan saudara. Dari 13 wanita yang mengalami agensis vagina, ditemukan 10 wanita yang dalam keluarganya juga mengalami agensis vagina. Biasanya ada faktor paternal yang merupakan suatu autosom dominan yang terbatas pada wanita (*female-limited autosomal dominant inheritance*) dari gen mutan yang diturunkan oleh pihak laki-laki.<sup>7,13,15</sup>

Peneliti lain menitikberatkan pada konsep etiologi timbulnya defek genetik dikarenakan paparan bahan teratogen pada usia kehamilan hari ke-37 sampai hari ke-41, dimana merupakan saat pembentukan vagina<sup>7,11,13</sup>

Knab menyatakan lima kemungkinan faktor etiologi Mayer-Rokitansky- Küster-Hauser syndrome, yaitu:<sup>13</sup>

1. Produksi faktor regresi Mulleri yang tidak sesuai pada gonad embrio wanita
2. Tidak adanya atau kurangnya reseptor estrogen yang terbatas pada saluran Muller bawah

3. Terhentinya perkembangan saluran Muller oleh bahan teratogenik.
4. Defek sel mesenkhim
5. Mutasi gen secara sporadis

Knab percaya bahwa bahan teratogenik dan gen mutan merupakan faktor etiologi yang paling mendekati.

## **V. DIAGNOSIS**

Diagnosis kelainan vagina termasuk agenesis vagina pada bayi baru lahir jarang dibuat, karena untuk menegakkan diagnosis tersebut dibutuhkan ketelitian yang cermat dalam melakukan pemeriksaan. Perlu dilakukan pemeriksaan sonde vagina serta pemeriksaan rektal untuk mengetahui dalamnya vagina serta ada tidaknya uterus. Tetapi hal ini jarang sekali dilakukan karena sulit dan kalau diketahui ada kelainan, terapi juga tidak akan segera dilakukan. Terapi akan ditunda sampai keadaan tubuh telah sempurna dan matang (setelah menarce).

Diagnosis dengan mudah dapat ditegakkan bila wanita tersebut telah mengalami pubertas, di mana penderita mengalami amenorhe primer, sedangkan perkembangan seks sekunder dalam keadaan normal. Pada penderita yang mempunyai kelainan vagina dengan uterus ada, akan didapat tumor intra abdominal (hematometra) atau kadang-kadang dengan mudah ditemui hematokolpos dengan hymen imperforate atau vagina yang menonjol karena desakan darah haid yang turun ke dalam vagina.

Pada penderita agenesis vagina, kalau kita ragu-ragu dengan kemungkinan penderita adalah pasien interseks, maka perlu dilakukan pemeriksaan kromosom dan seks kromatin. Pemeriksaan laparaskopi atau laparotomi tidak dianjurkan dan tidak ada gunanya. Pemeriksaan laparaskopi dianjurkan bila pada pemeriksaan rektal didapatkan uterus yang hypoplasia dan penderita mengeluh sakit saat siklus haid datang. Hal ini dikarenakan terdapat perdarahan sedikit dalam cavum uterus. Pemeriksaan laparaskopi dapat digantikan dengan pemeriksaan USG. Dengan pemeriksaan USG, kita dapat melihat uterus, ovarium sekaligus tumor lain (organ lain seperti ginjal )

Pada setiap kelainan agenesis vagina dianjurkan untuk dilakukan pemeriksaan intravenous pyelografi (IVP) untuk mengetahui ada atau tidaknya kelainan traktus urinarius. Pada kelainan agenesis vagina didapatkan kelainan traktus urinarius kira-kira 15-20%, yang dapat berupa ektopik ginjal, ginjal pelvis, atau kelainan kaliks ginjal.<sup>5,6,7</sup>

Susan M. Carter dan Susan J. Gross memberikan panduan diagnosis penderita dengan agenesis vagina ( Mayer-Rokitansky Syndrome) secara sistematis, mulai dari anamnesis pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang.<sup>15</sup>

#### 1. Riwayat perjalanan penyakit

- a. Keluhan yang paling sering ditemukan adalah amenorhoe primer dan nyeri abdomen. Pasien mengalami masa pubertas dengan masa telarche yang normal. Karena ovarium berfungsi secara normal, penderita mengalami perubahan-perubahan pada tubuhnya sesuai dengan siklus menstruasi.
- b. Tidak dapat melakukan hubungan seksual, dikarenakan tidak adanya liang vagina. Tingkatan aplasia vagina dapat bervariasi dari tidak ada sama sekali vagina hingga saluran vagina yang berupa cekungan.
- c. Malformasi ginjal yang paling sering ditemukan adalah tidak adanya ginjal atau ginjal ektopik. Beberapa penderita mengeluh kesulitan berkemih atau infeksi saluran kemih berulang
- d. Kelainan tulang vertebra, tetapi temuan pada tulang ini umumnya tidak mempunyai kemaknaan klinis

#### 2. Pemeriksaan fisik

- a. Pertumbuhan tanda-tanda seksual sekunder normal dan timbulnya setelah masa pubertas, sama seperti wanita normal lainnya.
- b. Tinggi badan normal
- c. Pemeriksaan vagina dengan spekulum tidak mungkin atau mengalami kesulitan tergantung tingkat agenesis vagina.

#### 3. Pemeriksaan laboratorium

- a. Pemeriksaan kromosom perlu dilakukan untuk menyingkirkan kelainan kariotipe kromosom X (misalnya sindroma Turner)

- b. Gangguan kromosome lainnya mungkin termasuk kariotipe 46,XY, yaitu bentuk dari sindroma insentisasi androgen (Androgen Insensitivity Syndrome/AIS)
  - c. Kadar hormon hCG, LH dan FSH dalam sirkulasi normal, menunjukkan fungsi ovarium yang normal.
4. Pemeriksaan pencitraan
- a. Ultrasonografi  
USG merupakan pemeriksaan sonografi agenesis vagina yang baik karena tidak menimbulkan radiasi noninvasif dan tidak mahal. USG dapat dengan mudah menentukan batas atas vagina dan panjangnya. USG juga dapat mengidentifikasi kelainan uterus dan obstruksi tuba. Pemeriksaan ginjal dan vesika urinaria juga dapat dilakukan dengan USG.
  - b. Magnetic Resonance Imaging (MRI)  
MRI dapat memberikan pencitraan yang terbaik dari jaringan superfisial dan jaringan yang lebih dalam. MRI dapat mengklarifikasi hasil pemeriksaan USG mengenai cavum uterus, dan dapat memeriksa struktur subperitoneal serta dapat mendeteksi adanya serviks uteri.
  - c. Laparoscopi  
Laparoscopi hanya dapat memberikan pemeriksaan cvum uteri secara tidak langsung. Tindakan laparoscopi lebih dipilih bila didapatkan sisa uterus atau ada endometriosis yang menyebabkan nyeri pelvis memerlukan eksisi.
  - d. Pyelografi, dilakukan untuk memeriksa struktur ginjal
  - e. Radiologi, dilakukan pemeriksaan foto rontgen spinal untuk mengetahui kelainan vertebra

## **VI. DIAGNOSIS BANDING**

Diagnosis banding kelainan agenesis vagina termasuk sindroma insensitas androgen, septum vagina transversal letak rendah, dan himen imperforata.<sup>8</sup>

## 1. Sindroma insensibilitas androgen

Penderita dengan sindroma insensibilitas androgen, umumnya adalah testis yang menghasilkan androgen normal dengan kariotipe 46, XY. Kurangnya reseptor androgen pada jaringan menyebabkan sedikit atau tidak adanya rambut pubis atau rambut ketiak.

Pasien dengan sindroma insensibilitas androgen secara khas memiliki perkembangan payudara yang normal pada saat pubertas dikarenakan konversi androgen perifer dalam sirkulasi menjadi estrogen, tetapi tidak dijumpai organ genitalia interna wanita. Pada wanita pubertas, diagnosis banding antara sindroma insensibilitas androgen dan agenesis vagina dengan mudah ditegakkan dengan pemeriksaan kadar testosteron serum. Pada penderita insensibilitas androgen, kadar testosteron sama dengan kadar testosteron laki-laki masa pubertas.

Pada pasien postpubertas, adanya jaringan ovarium yang berfungsi normal pada pemeriksaan USG dapat memastikan diagnosis agenesis vagina, yang menyingkirkan diagnosis insensibilitas androgen. Pemeriksaan kromosom hanya diperiksa pada anak prepubertas yang belum memproduksi steroid gonad. Tetapi pemeriksaan kromosom ini cukup mahal.

## 2. Himen imperforata dan Septum vagina transversal

Penderita dengan kelainan himen imperforata atau septum vagina transversal memiliki serviks dan fundus uteri yang normal, yang dapat dipalpasi pada pemeriksaan rektal. Penderita dengan himen imperforata tidak mempunyai batas dari jaringan himen. Penderita dengan septum vagina transversal mempunyai himen yang normal seperti pada penderita agenesis vagina. Dengan bantuan USG, dapat ditentukan struktur mulierian lain pada kasus palpasi tidak memungkinkan.

## **VII. TERAPI**

Terapi kelainan kongenital berupa agenesis vagina yang disebabkan oleh kelainan pada saluran Muller perlu diperhatikan faktor-faktor lain yang dapat mempengaruhi keberhasilan pengobatan. Faktor-faktor yang harus diperhatikan adalah.<sup>5,6,8</sup>

1. Faktor emosi dari penderita dan keluarganya:
  - a. Perlu diterangkan kepada penderita bahwa ia adalah wanita seperti wanita lainnya, hanya vagina yang tidak ada. Dan tidak adanya vagina ini bukanlah suatu penyakit yang dapat menimbulkan gangguan kesehatan fisik lainnya.
  - b. Menerangkan tujuan pengobatan yang akan diberikan pada penderita dan keluarganya bila akan dilakukan tindakan operasi pembentukan neo-vagina
  - c. Kemungkinan penderita dapat haid, dapat hamil setelah pengobatan
  - d. Perlu atau tidaknya penderita menjalani suatu tindakan pembedahan. Perlu disadari oleh para dokter bahwa tindakan pembentukan vagina pada penderita agenesis vagina hanya dilakukan bila penderita memerlukan neo-vagina, dan penderita cukup kooperatif untuk melakukan dilatasi atau melakukan busi pada neo-vaginanya setelah tindakan operasi sampai penderita telah menikah. Oleh karena itu, bila penderita tidak kooperatif, maka tindakan pembentukan neo-vagina pada penderita akan memberikan hasil yang tidak memuaskan dan lebih baik ditunda dulu.
2. Waktu melakukan tindakan pengobatan

Tindakan pengobatan dilakukan bila penderita tidak lama setelah tindakan pembuatan neo-vagina segera melakukan pernikahan. Untuk itu sebaiknya dilakukan tindakan operasi kira-kira satu bulan sebelum rencana pernikahan, atau sesudah menikah dimana pasangan tersebut memerlukan liang vagina lebih baik. Sedangkan pada penderita yang disertai hematometra atau hematokolpos, secepatnya dilakukan tindakan operasi agar pasien tidak lama menderita.

Berbagai cara atau tehnik telah dikembangkan untuk pembuatan neo-vagina pada penderita agenesis. Secara garis besar tehnik ini dibagi menjadi metode non-operatif dan metode operatif. Beberapa tehnik yang telah dikembangkan dapat dilihat pada tabel 1.<sup>8,9</sup>

Sampai saat ini, belum ada kesepakatan tehnik apa yang paling baik untuk membuat neo-vagina pada penderita agenesis vagina. Menurut American College of

Obstetrician and Gynecologist, pilihan pertama pembuatan neo-vagina adalah prosedur non-operatif.<sup>8</sup>

Tabel 1. Review metode pembuatan neo-vagina.

Metode non-operatif	
Frank (1938)	Tekanan intermitten dengan dilator
D'Alberton (1972)	Aktifitas seksual (metode fungsional)
Ingram (1981)	<i>Bycycle seat stool</i>
Metode operatif	
Baldwin (1907)	Transplantasi ileum <i>double loop</i>
Popoff (1910)	Transplantasi sebagian rektum
Scubert (1911)	
Wagner (1908), Pratt (1961)	Transplantasi sekmen sigmoid
Graves (1921)	<i>Peduncolated labial and thigh flaps</i>
Frank and Geist (1927)	<i>Tubed pedicle flaps</i> dari paha
McCraw (1976)	<i>Peduncolated gracilis myocutaneous flaps</i>
Abbe (1898)	Diseksi ruang perineal dengan insersi skin graft
Wharton (1938)	Diseksi ruang perineal dengan insersi kayu balsa untuk dilatasi kontinyu
McIndoe (1938)	Diseksi ruang perineal dengan insersi skin graft dan dilanjutkan dengan dilatasi kontinyu
Davydov (1969)	Diseksi ruang perineal dengan insersi peritoneum graft dan dilanjutkan dengan dilatasi kontinyu
Brindeau (1934)	Diseksi ruang perineal dengan insersi amnion graft dan dilanjutkan dengan dilatasi kontinyu
Williams (1964)	Konstruksi cekungan vulvovaginal
Vecchietti (1972)	Traksi ke atas pada cekungan retrohimenal

Dikutip dari Luigi Fedela<sup>9</sup>

Sekarang ini telah dikembangkan berbagai modifikasi dari tehnik tehnik seperti yang disebutkan dalam tabel 1. Berikut ini penulis mencoba memaparkan beberapa tehnik yang telah dimodifikasi :

### 1. Tehnik Modifikasi McIndoe dan Bannister<sup>16</sup>

Tehnik ini menggunakan selaput amnion. Selaput amnion yang akan digunakan sebagai graft dipisahkan dari plasenta segera setelah plasenta lahir. Darah ibu dan pencemar lain dibuang dengan mencucinya pada larutan saline steril sampai bersih.

Selaput amnion kemudian disimpan pada suhu 4<sup>0</sup>C dalam cairan yang mengandung 80 mg gentamisin per 100 ml larutan saline steril selama 48 jam sampai 72 jam sebelum digunakan untuk operasi. Selaput amnion dipasang pada cetakan vagina dari karet sedemikian rupa sehingga permukaan mesenkim amnion dapat kontak langsung dengan jaringan penderita.

Penderita dalam narkose umum dan dalam posisi litotomi. Insisi oblik dibuat pada ruang rektovesical secara hati-hati jangan sampai melukai vesika urinaria dan rektum. Liang vagina dibuat dengan diseksi secara tumpul sedalam 14 sampai 16 cm dan diameter 3-4 cm. Setelah dilakukan hemostasis, cetakan vagina yang terbungkus dengan lapisan amnion dimasukkan. Dua sampai tiga jahitan dengan silk pada labia mayora untuk menjaga agar cetakan pada posisinya. Ikatan pada labia diangkat pada hari ke-8 dan cetakan dikeluarkan. Pasien diberitahu cara menggunakan dilator vagina yang dilapisi kondom dan dianjurkan untuk memasukkan dua sampai tiga kali sehari selama 10 menit. Setelah tiga minggu, penderita dianjurkan untuk melakukan hubungan seksual, jika mungkin, atau melanjutkan menggunakan dilator selama satu minggu lagi. Setelah 60 hari post operasi dilakukan pemeriksaan sampel pada selaput amnion dan didapatkan terjadi perubahan epitel amnion menjadi epitel skuamosa matang yang menunjukkan epitelisasi yang lengkap. Sel-sel tersusun dengan lapisan yang sama seperti epitel vagina normal yaitu lapisan superfisial, intermediat dan lapisan dalam.

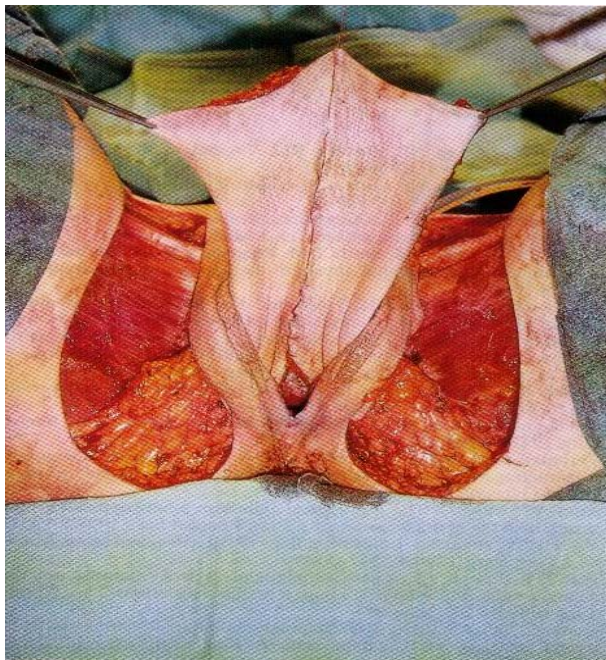
## **2. Flap fasciocutaneous pudendal<sup>17</sup>**

Flap pudendal merupakan flap fasciocutaneus dengan serabut syaraf sensoris dengan dasar cabang akhir arteri perineal superfisial, cabang dari arteri pudenda interna. Beberapa peneliti melaporkan bahwa penggunaan flap ini secara bilateral untuk merekonstruksi vagina terutama pasien dengan atresia kongenital. Tehnik ini sederhana, aman dan realibel dan tidak perlu menggunakan dilator setelah operasi. Sudut inklinasi vagina fisiologis dan alami, bagian donor dapat ditutup secara primer dan meninggalkan scar linier yang tak terlihat dan vagina yang baru mempunyai sensasi dengan potensi erogen seperti perineum dan paha atas.

Penderita dalam posisi semi-litotomi, sehingga memungkinkan pendekatan abdominal dan perineal yang simultan. Laparotomi dilakukan menggunakan insisi pfannenstiell untuk memisahkan ruang anterior antara vesika urinaria dan uterus, dan ruang posterior antara uterus dan rektum.

Secara bersamaan, ruang antara vesica urinaria dan rektum dibuat dengan diseksi secara tajam dan tumpul. Diseksi dilanjutkan sampai ruangan cukup besar sehingga tiga jari dapat masuk dan diseksi anterior dan posterior yang dilakukan pada laparotomi dapat dicapai. Kemudian flap fasciocutaneous pudendal dengan ukuran 14,5-16,5 cm x 5-6 cm dimasukkan pada daerah lipat paha

Insisi dimulai pada ujung anterior flap, kemudian diperdalam melalui jaringan kulit dan subkutan pada fascia sebelah dalam pada kedua sisi, kecuali pada ujung posterior flap. Fascia dalam dijahit pada kulit bagian anterior, dan flap diangkat dengan fascia dalam dan epimisiium melalui bagian proksimal otot adduktor. Pada bagian posterior, kulit dan jaringan subkutan diinsisi sepanjang 1,5 cm dan dibuat terowongan sejajar kulit. Dengan cara ini flap dapat dibuat terowongan pada arah medial labia. (Gambar 4 )



Gambar 4. Tehnik flap fasciocutaneous pudendal bilateral. Kedua flap diangkat dan dijahit untuk merekonstruksi liang vagina

### **3. Penggunaan kolon sigmoid (Metode Wagner)<sup>10</sup>**

Penggunaan graft dengan usus untuk operasi agenesisi vagina diperkenalkan 100 tahun yang lalu oleh Baldwin. Karena morbiditasnya tinggi, penggunaan usus dalam sejarah tidak digunakan sebagai terapi pilihan pertama. Tetapi keuntungan teknik ini memberikan hasil anatomis yang baik. Dengan peningkatan teknik anastomosis colorektal, persiapan usus yang baik, dan penggunaan antibiotik profilaksis sehingga sekarang ini penggunaan graft sigmoid menjadi terapi pilihan pertama.

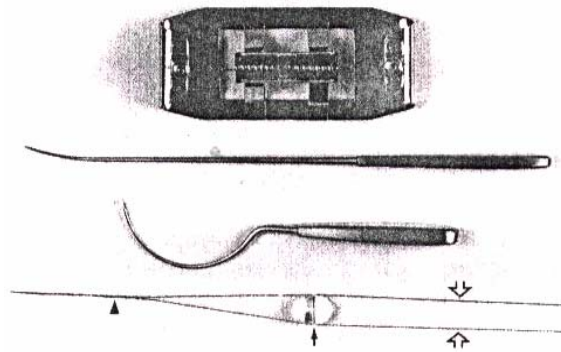
Persiapan mekanis usus (dengan polyethylene glycol dan enema rektal) dimulai 36 jam sebelum operasi. Antibiotik diberikan selama operasi dan dilanjutkan tiga-empat hari setelah operasi. Prosedur operasi dengan teknik insisi Pfannenstiel. Setelah memeriksa anatomi organ genitalia interna dan mobilitas dan panjang kolon, tanduk uterus yang rudimenter dan bagian atas septum fibromuskuler dibuang.

Kemudian, sebuah saluran dibuat antara vesika urinaria dan rektum, dari kavum Douglas ke perineum. Perluasan vesika urinaria dan rektum dicegah dengan memasukkan ruang vestibular dengan dilator transparan yang bercahaya dari perineum.

Langkah selanjutnya adalah mempersiapkan kolon sigmoid secara Champeau. Setelah pengangkatan kolon sigmoid, 15-20 cm di atas *rectosigmoid junction*. Kemudian segmen kolon dibawa ke perineum melalui saluran antara vesika urinaria dan rektum. Dilakukan anastomosis colovestibular dengan benang polyglactine 3/0 secara terputus. Ujung neovagina dijahit pada fascia promontorium dengan benang polyester. Tindakan diakhiri dengan penutupan mesosigmoid dan rongga abdomen abdomen.

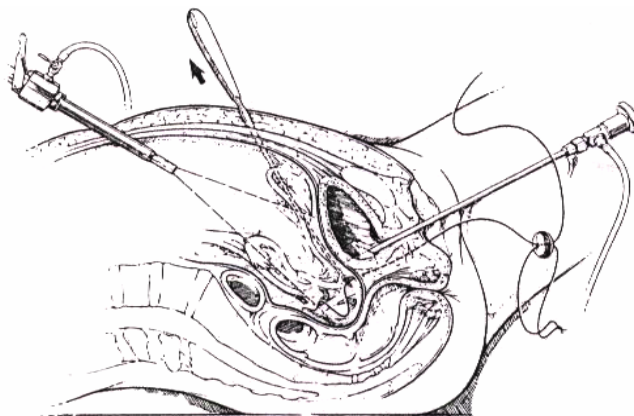
### **4. Metode Vecchietti<sup>18</sup>**

Metode operasi Vecchietti diperkenalkan pertama kali oleh Giuseppe Vecchietti tahun 1965, dan metode ini diterima dengan baik di Eropa untuk membuat neovagina. Tetapi metode ini kurang terkenal pada negara-negara yang berbahasa Inggris.



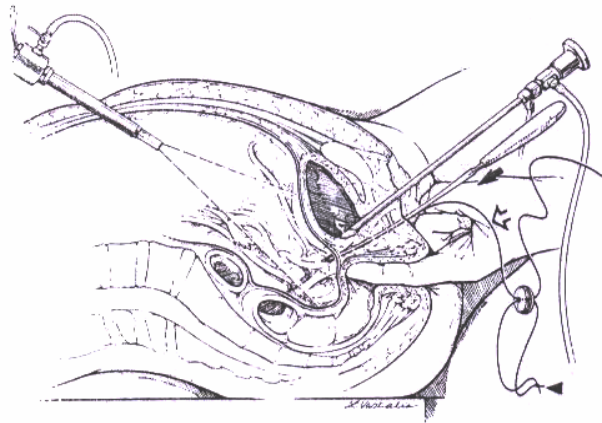
Gambar 5. Instrumen Vecchietti. Alat traksi Vecchietti, pengait benang lurus dan melengkung, *dilation olive*

Instrumen Vecchietti (G.Cremascoli, Milano, Italy) terdiri dari alat traksi, pengait benang lurus dan lengkung, dan bahan akrilik berbentuk *olive* (buah zaitun) ukuran 2,2 x 1,9 cm. (Gambar 5). Operasi Vecchietti konvensional dilakukan melalui operasi transabdominal dengan insisi pfanenstiel. Peritoneum yang menutupi *vesicorectal junction* dibuka dan dipisahkan antara vesika urinaria dan rektum. Pengait benang lurus kosong dimasukkan dari abdomen melalui ruang vesikorektal yang baru dibuat, menembus pseudohimen pada perineum. Satu ujung benang *polyglycolicacid* nomor 2 dimasukkan pada mata pengait benang yang kemudian ditarik ke dalam ruang peritoneum. Olive kemudian diikat pada ujung luar (perineum) benang. Benang parallel kedua dimasukkan dengan cara yang sama.



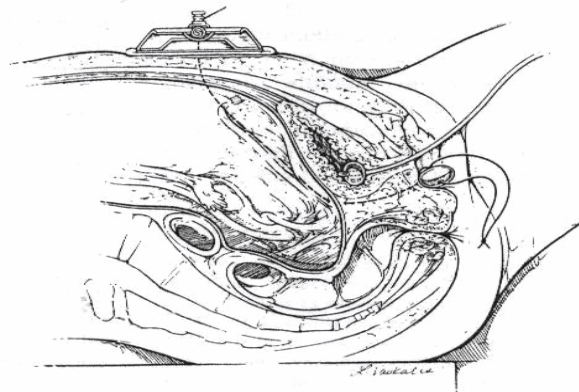
Gambar 6. Posisi benang traksi. Benang traksi ditarik secara subperitoneum sepanjang dinding pelvis hingga keluar pada insisi trokar

Sementara itu, pengait benang lengkung yang kosong dimasukkan lateral dari otot rektus pada posisi subperitoneal sepanjang dinding samping pelvis. Ujung benang dari perineum dimasukkan pada mata pengait lengkung begitu ujung pengait terlihat dibawah peritoneum yang diinsisi. Pengait benang kemudian dikeluarkan sambil menarik benang keluar dari permukaan kulit. Peritoneum pada *vesicorectal junction* dan insisi pada abdomen ditutup. Alat traksi diletakkan pada abdomen dan ujung benang diikat pada alat traksi.



Gambar 7. Ilustrasi penggunaan laparoskop pada metode Vecchietti

Metode operasi Vecchietti konvensional dengan pendekatan transabdominal sekarang diganti dengan bantuan alat laparoskop dengan masih menggunakan instrumen Vecchietti.<sup>9,18</sup>



Gambar 8. Posisi akhir metode Vecchietti. *Dilation olive* ditarik pada pseudohimen dan kedua benang traksi telah ditempatkan pada alat traksi

Metode Vacchiotti terdiri dari dua fase, yaitu intraoperatif dan postoperatif. Fase operatif menempatkan olive dan benang traksi. Fase postoperatif adalah fase invaginasi yang membuat neovagina dengan menggunakan tarikan konstan pada olive. Alat traksi yang terletak suprapubik merupakan sumber tarikan konstan yang diteruskan melalui benang ke olive yang ada di perineum. Kecepatan invaginasi rata-rata 1,0-1,5 cm/hari, yang menghasilkan kedalaman neovagina 10-12 cm dalam 7-9 hari. Mobilisasi dini dianjurkan karena kontraksi otot rektus akan memberikan tambahan tenaga tarikan. Semua pasien diberikan alat penutup vagina sebelum dipulangkan dan diinstruksikan cara penggunaannya.

## VIII. RINGKASAN

Kelainan kongenital vagina berupa tidak adanya vagina sama sekali atau sebagian merupakan kasus yang jarang. Kejadian kelainan ini berkisar antara 1 dalam 4.000 sampai 10.000 kelahiran. Penyakit ini disebut sebagai agenesis vagina, atau atresia vagina. Beberapa peneliti seperti Mayer (1829), Rokitansky (1838), Kuster (1910) dan Hauser menggambarkan kelainan tidak adanya vagina, uterus yang kecil fungsi kedua ovarium normal dan kadang disertai kelainan organ lain (ginjal), sehingga kelainan ini juga disebut sebagai *Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser syndrome*. Agenesia vagina merupakan penyebab kedua amenorhoe primer setelah disgenesis gonad.

Sifat atau karakteristik kelainan ini berupa tidak adanya uterus dan vagina (sisa uterus yang rudimenter biasanya dengan tuba fallopii yang juga rudimenter), fungsi ovarium normal, termasuk terjadinya ovulasi, jenis kelamin wanita, seks fenotip wanita dengan pertumbuhan payudara, proporsi tubuh, distribusi rambut dan genitalia eksterna normal, seks genetik wanita (46,XX), sering berhubungan dengan kelainan kongenital lain terutama kelainan ginjal.

Diagnosis agenesia vagina memerlukan ketelitian dan kecermatan terutama untuk menyingkirkan diagnosis banding insensitas androgen, himen imperforata, dan septum vagina transversal letak rendah. Anamnesis yang cermat, pemeriksaan fisik, pemeriksaan laboratorium dan pemeriksaan penunjang seperti USG, MRI dapat

menyingkirkan diagnosis banding. Pemeriksaan kromosom dapat dilakukan pada penderita prepubertas untuk membedakannya dari kelainan insensitisitas androgen.

Pengobatan pada penderita agenesis vagina memerlukan terapi dari segi psikologis baik bagi penderita sendiri maupun bagi keluarganya disamping cara pengobatan yang terpilih. Disamping itu waktu melakukan tindakan juga perlu dipertimbangkan. Ada beberapa cara tindakan untuk pembuatan neovagina, dapat berupa tindakan non-operatif maupun tindakan operatif. Sampai sekarang belum ada kesepakatan tindakan yang terpilih. Menurut ACOG terapi pilihan pertama adalah tindakan non-operatif, bila tidak memungkinkan atau tindakan non-operatif gagal, baru dilakukan tindakan operatif.

## IX. RUJUKAN

1. Supono. Anatomi alat-alat reproduksi wanita. Palembang, 1985: 5-23
2. Wiknjosastro H, Saifuddin AB, Rachimhadhi T. Anatomi alat kandungan. Dalam Ilmu Kebidanan. Jakarta 1999; Yayasan Bina Pustaka Sarwono Prawirohardjo edisi 3 :31-44
3. Cunningham FG, MacDonald PC, Gant NF, et al. Anatomy of the Reproductive Tract. In Williams Obstetrics. 20<sup>th</sup> edition New York; Prentice-Hall International 1997: 37-67
4. Rock JA, Thompson JD, et al. Surgical anatomy of the Female Pelvis. In Te Linde's Operative Gynecology. 8<sup>th</sup> edition Philadelphia; Lippincott-Raven 1997:63-93
5. Junizaf. Penanganan kasus agenesis vagina. Dalam Buku ajar Uroginekologi. Jakarta 2002; Subbagian Uroginekologi-Rekonstruksi Bagian Obstetri dan Ginekologi FKUI/RSUPN-CM:97-102
6. Junizaf. Penatalaksanaan Kelainan Bawaan Alat Genitalia Wanita. Workshop Vaginal Surgery; Jakarta 9-10 Februari 2004.
7. Rock JA, Thompson JD, et al. Surgery for Anomalies of mullerian duct. In Te Linde's Operative Gynecology. 8<sup>th</sup> edition Philadelphia; Lippincott-Raven 1997:687-730
8. ACOG Comitte Opinion. Number 274, July 2002. Non surgical diagnosis and management of vagina agenesis. Obstet Gynecol 2002; 100:213-216
9. Fedela L, Biaqnchi S, Tozzi L, Borruto F, Vignali M. A new laparoscopic procedure for creation of a neovagina in Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome. Fertil Steril 1996;66:854-857
10. Communal PH, Maesson MC, Golfier F. Raudrant D. Sexuality after sigmoid colpoptosis in patient with Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser Syndrome. Fertil Steril 2003;80:600-606
11. Sadler TW. Susunan kemih dan kelamin dalam Langman Embriologi Kedokteran. Edisi 5 Jakarta; EGC 1993:247-280
12. Wiknjosastro H, Rachimhadhi T. Embriologi sistem alat-alat urogenital. Dalam Ilmu Kandungan. Jakarta 1999; Yayasan Bina Pustaka Sarwono Prawirohardjo edisi 3 :27-42
13. Jones WH, Mermut S. Familial accurance of congenital absence of vagina. Am J Obstet Gynecol 1972;114:1100-1101
14. Linderman E, Shepard MK, Pescovitz OH. Mullerian agenesis: an update. Obstet Gynecol 1997;90:307-312
15. Carter SM, Gros SS. Mayer-Rokitansky Syndrome. Medicine June 25<sup>th</sup> 2003
16. Torres LFB, Werner B, Piazza MJ. Ultrastructural study of neovagina following the utilization of human amniotic membrane for treatment of congenital absence of vagina. Braz J Med Biol Res 1997;30:861-864

17. Selvaggi G, Monstrey S, Depypere H, Blondeel P, Landuyt KV, Hamdi M, Dhont M. Creation of a neovagina use of a pudendal thigh fasciocutaneous flap and restoration of uterovaginal continuity. *Fertil Steril* 2003;80:607-611
18. Veronikis DK, McClure GB, Nichols DH. The Vecchietti operation for constructing a neovagina: indication, instrumentation and techniques. *Obstet Gynecol* 1997;90:301-304.