

Lieselotte Frost-Arner, med dr, överläkare, plastikkirurgiska kliniken, Universitetssjukhuset MAS, Malmö
(lieselotte.frost-arner@plastsurg.mas.lu.se)

Magnus Åberg, docent, överläkare, plastikkirurgiska kliniken, Universitetssjukhuset MAS, Malmö

Per Olof Janson, professor, överläkare, enheten för reproduktionsmedicin, kvinnokliniken, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg

Modern plastikkirurgi vid missbildningar av kvinnliga genitalier

■ Missbildningar av kvinnliga genitalier utgör sällsynta tillstånd. Trots att dessa tillstånd inte är livshotande är kirurgisk korrektion av stor betydelse för den kvinnliga identiteten och för en god livskvalitet. Inom plastikkirurgi i offentlig vård behandlas – ofta i samarbete med barnkirurgi och obstetrik och gynekologi – två grupper av flickor med omfattande, medfödda genitala missbildningar: gruppen med total avsaknad av vagina (vaginal agenesi) och gruppen med hormonell maskulinisering av genitalier (adrenogenitalt syndrom, AGS). Ytterligare en grupp utgörs av flickor med symptomgivande förändringar av de inre blygdläpparna: sammanväxning eller förstoring av de inre blygdläpparna.

I artikeln ges en kortfattad beskrivning av dessa tillstånd och en översikt över de moderna kirurgiska behandlingsprinciperna.

Sammanvuxna inre blygdläppar

Total eller partiell sammanlödning av de inre blygdläpparna uppmärksammas i de flesta fall hos flickor mellan 1 och 2 års ålder. Incidensen tros vara cirka 3 procent hos barn i denna åldersgrupp [1]. Tillståndet kan förekomma ända upp till 7–8 års ålder men är mycket sällsynt hos nyfödda. I icke-symtomgivande fall brukar en öppning finnas över uretramynningen så att urinstrålen inte påverkas menligt. Figur 1 visar en 8-årig flicka med sammanvuxna inre blygdläppar.

Tillståndets etiologi är oklar. Troligen rör det sig om ett förvärvat tillstånd orsakat av en lokal irritation eller inflammation. Eftersom urinvägsinfektion har visat sig förekomma samtidigt med detta tillstånd har det föreslagits att man i samtliga fall av urinvägsinfektion bör kontrollera om de mindre blygdläpparna är sammanvuxna [2]. Olika typer av infektiösa agens kan troligen orsaka fusion av de inre blygdläpparna. Exempelvis kan detta förekomma efter genital herpes [3]. Sammanvuxna labia minora har även beskrivits efter kvinnlig omskärelse före 1 års ålder [4]. Eftersom få fall rapporterats både neonatalt och efter menarche har man ansett att hög östrogenhalt skulle ha en skyddande effekt. Det har dock beskrivits fall av sammanvuxna inre blygdläppar trots ökade östrogennivåer [5].

Behandling. Lokalt applicerad östrogensalva utgör, enligt rapporter, första behandling. Olika studier har visat goda resultat enbart med denna terapi i mellan 50 och 88 procent av fallen [6, 7]. Behandling är indicerad under en period av upp till fyra veckor. Tillståndet tas primärt om hand av barnläka-

Sammanfattat



Missbildningar i kvinnliga genitalier innefattar två huvudgrupper: gruppen med total avsaknad av vagina (vaginal agenesi) och gruppen med hormonell maskulinisering av genitalier (adrenogenitalt syndrom). Ytterligare en grupp är flickor med sammanvuxna eller förstörade blygdläppar.

Olika kirurgiska strategier krävs för att behandla dessa skilda tillstånd. Möjligheterna att återskapa en funktionell vagina vid vaginal agenesi och att rekonstruera normalt utseende och normal funktion vid adrenogenitalt syndrom är idag mycket goda.

Flera studier har visat funktionellt goda resultat efter kirurgi med välfungerande relationer och sexualliv.

Behandling av kvinnliga genitala missbildningar kräver högspecialiserad vård, där samverkan mellan flera kliniker och personalkategorier kan erbjudas.

Behandlingen måste innefatta kirurgisk och teknisk kompetens liksom erfarenhet och lyhördhet för såväl den enskilda patienten som patientens familj.

Intimkirurgi

Se också artikeln på sidan 2901 och tidigare artiklar i nr 37/2004.

re och via barnvårdscentraler. I de fall där behandlingen inte hjälpt efter fyra veckor bör flickan remitteras till plastikkirurgisk klinik för bedömning. Särskilt vid fibrösa, hårda sammanväxningar av labia minora måste manuell [8] eller kirurgisk delning tillgripas. En blödande yta på vardera av blygdläppskanterna bör sutureras eller surgicel-behandlas tills full epitelisering av kanterna erhållits [9, 10]. Recidiv efter manuell eller kirurgisk delning är inte ovanliga. I de fall ome-



Figur 1. Preoperativt status av sammanvuxna inre blygdläppar hos en 8-årig flicka som östrogenbehandlats under fyra veckor. Det ljusa området nedanför uretramynningen är den tunna hinna som fogar samman de inre blygdläpparna. Manuell lösning av den tunna vävnaden var i detta fall tillräcklig.

delbar läkning inte erhålls kan recidivfrekvensen uppgå till 39 procent [6].

Stora inre blygdläppar

De inre blygdläpparnas utseende uppvisar stor anatomisk variation och kan av vissa kvinnor betraktas som kosmetiskt störande. Om de inre blygdläpparna är mycket omfångsrika kan i vissa fall funktionella besvär uppstå med skavning mot underkläder eller klädessömmar vid sittande eller aktiviteter som t ex cykling eller ridning. Reella skavsår är ovanligt men kan förekomma. För att kunna bedöma funktionella besvär måste ett antal frågor ställas om besvärens art och i vilka situationer obehaget är som störst. I utvalda fall kan storleken av de inre blygdläpparna anpassas genom förkortningsplastiker. Ingreppen utförs av plastikkirurger eller gynekologer inom offentlig vård.

Man måste vara restriktiv vid indikationsställningen för dessa ingrepp och betänka att de små blygdläpparna är rikligt innervade och vaskulariserade och deltar i det fysiologiska sexuella gensvaret hos kvinnan. För att undvika stramande ärr efter denna typ av ingrepp formas suturlinjen ofta i en mjuk s-form eller i strammingshinderande z-plastiker. En grundregel är att excidera försiktigt eftersom ärrskrumpning kan ske [11].

Avsaknad av vagina

Medfödd avsaknad av vagina, vaginal agenesi, är ett sällsynt tillstånd med en incidens på ca 1 per 5 000 födda flickor, vilket betyder att cirka 12–15 flickor med denna missbildning föds per år i Sverige. Vaginal agenesi upptäcks oftast inte förrän dessa unga kvinnor söker gynekolog eller ungdomsmottagning för att få klarhet i orsaken till att de inte börjat menstruera. Dessa patienter har en normal kvinnlig könskromosomuppsättning och välfungerande ovarier och är följaktligen till det yttre normalt utvecklade kvinnor med normala östrogennivåer, utvecklade bröst och övriga kvinnliga köns-

karaktistika. I fråga om de stora och små blygdläpparna skiljer de sig inte från flickor med normalt utvecklade genitalier, men i stället för slidöppning finns en hud-/slemhinnetäckt yta, som vid initial undersökning kan misstolkas som en hymen imperforatus.

Utredning. Plastikkirurgiska kliniker med specialkunskaper om kvinnliga genitala missbildningar är slutlig remissinstans för omhändertagande av kvinnor som fötts utan vagina. Patienten handläggs av ett team bestående av plastikkirurg, sjuksköterskor, kurator, arbetsterapeut, sjukgymnast och protestekniker. I samband med utredningen och uppföljningen av patienterna sker ett nära samarbete med läkare på gynekologisk klinik och klinik för diagnostisk radiologi. Inledande läkarbesök för information och gynekologisk undersökning av yttre genitalier brukar också innefatta möjlighet för flickan och hennes familj att samtala med klinikens kurator. Ytterligare kuratorskontakter kan behövas under utredningstiden.

I utredningen, som skall omfatta laparoskopi, ultraljud och urografi, kan andra urogenitala missbildningar upptäckas. Sådana förekommer hos en tredjedel av dessa flickor. Uterus saknas då oftast eller är någon gång hypoplastisk eller rudimentär. Singelnjure liksom ovarier med varierande storlek och funktion kan förekomma. Andra typer av missbildningar är också överrepresenterade i denna grupp. Eftersom dessa kvinnor saknar eller har en rudimentär uterus kan de inte själva bli gravida och föda barn. Denna absoluta infertilitet motiverar starkt att kvinnorna under såväl utredning som uppföljning kommer i kontakt med en gynekolog med specialintresse för reproduktionsmedicin. I Sverige finns inga möjligheter till biologiska barn hos dessa patienter eftersom embryodonation med sk surrogatmoderskap är förbjuden i lag. Det finns i Sverige aktiv forskning kring uterustransplantation, men den är än så länge djurexperimentell, och det är oklart om och när den får klinisk tillämpning [12]. Det alternativ som för närvarande återstår för kvinnor med avsaknad av uterus är adoption.

Behandling av vaginal agenesi sker genom dilatation eller operativ rekonstruktion av en slida.

Dilatationsbehandling innebär att en ny vagina skapas genom gradvis impression av huden i området för slidöppningen. Denna teknik beskrevs redan år 1835 av Amussat, och en mer detaljerad beskrivning gjordes av Frank i American Journal of Obstetrics and Gynecology år 1938 [13]. Genom att använda stavar av ökande längd och diameter kunde en slidliknande gång som var väl funktionsduglig vid samlag skapas i vävnaden mellan uretra och anus. Denna kanal kläds in med den hud/slemhinna, som genom impression »töjs in« på djupet. Olika typer av tånjande hjälpmedel har efter hand utvecklats för att uppnå önskad effekt [14, 15]. Dilatationsbehandling kan inledas så fort diagnosen är ställd och utredningen är klar, dvs oftast i 15-årsåldern. Behandlingstiden är mycket varierande men brukar kräva flera månader till år. I enstaka fall kan man konstatera att dilatationen sker snabbt och med ett betydande vaginaldjup redan efter få månader. Flickan kan då välja att fortsätta denna behandling, eventuellt samtidigt som samlag kan bidra till sluttånjning av vagina. Goda resultat efter denna typ av dilatationsbehandling har presenterats [16].

Dilatationsbehandling som enda behandling är dock inte en framkomlig metod för alla kvinnor som saknar vagina. Ibland är denna behandling så smärtsam att den inte kan fullföljas. Vävnaden är i många fall alltför oeftergivlig för att dilatation skall kunna utföras till önskvärd slidstorlek inom rimlig tid. En del unga kvinnor är intresserade av att initialt prova dilatationsbehandling, vilket kan vara gynnsamt inför



Figur 2. Delhudsklädd stent, färdig att föra in i uppdissekerat »vaginalutrymme«.

en operation, även om behandlingen inte slutförs. Dilatationen skapar i dessa fall en mycket fin naturligt hud-/slemhinneklädd introitusdel för en senare operativt rekonstruerad vagina.

I de allra flesta fall av vaginal agenesi måste emellertid vaginan skapas på operativ väg för att tillräcklig vidd och tillräckligt djup skall erhållas. Flera olika kirurgiska metoder för vaginalrekonstruktion är beskrivna. De kan uppdelas i två stora grupper: intra- och extraperitoneala.

Intraperitoneal rekonstruktion. Vid intraperitoneala rekonstruktioner används olika tarmsegment för att ersätta den saknade slidan. Rektum, ileum, jejunum och sigmoideum har använts [17–20]. Operationerna kan utföras som stjälkade transplantat, där blodförsörjningen sker via tarmsegmentets naturliga vaskularisering, eller som fria mikrokirurgiska transplantat i vilka kärlanastomoser utförs. Fördelen med en vagina som rekonstruerats av tarm är att dilatationsbehandling normalt inte krävs. Detta kan vara av betydelse om kvinnan inte har en partner eller inte har regelbundna samlag. Introitusstenos har dock beskrivits [18]. Neovaginan skapad av tarm anses ha bättre fuktighet än en vagina som skapats av hud. En nackdel kan vara att en slida rekonstruerad av tarm tenderar att avge sekret, vilket av vissa upplevs negativt. Prolaps av sigmoidala vaginalrekonstruktioner har beskrivits [21] liksom fall av Crohns sjukdom och adenokarcinom [18].

En alternativ intraperitoneal metod innebär att man via neddragning och öppning av peritoneum från fossa Douglasi skapar en vagina [22, 23]. Goda resultat har beskrivits. Generellt innebär intraperitoneala rekonstruktioner ett mer omfattande ingrepp och kräver mer allmän sjukvård under de initiala dagarna, men så fort det individuella allmäntillståndet tillåter kan patienten återgå till hemmet utan andra ordinationer än efter sedvanlig tarmkirurgi. Omedelbar postoperativ dilatationsbehandling är oftast inte indicerad.

Extraperitoneal rekonstruktion. Den extraperitoneala gruppen av vaginala rekonstruktioner utgörs av operationer där kirurgen skapar ett slidformat utrymme genom att dela den tunna vävnadsspalten mellan uretra och rektum. En hud- eller slemhinneklädd attrapp (stent) används för att forma den låglighet och tapetsera kanalen med inläkande vävnad.

De vanligast förekommande vävnaderna är delhudstransplantat [24–28], fullhudstransplantat [29–32] eller fasciokutana lambåer från låren [33–37] eller nedre del av buken [38]. Efter expansionsbehandling via en separat operation med inläggning av expandrar kan även hud från vulva användas [39–42]. Ingreppet för att skapa en ny vagina innebär att den unga kvinnan måste läggas in och opereras i generell anestesi.

II Fakta 1

Embryologi

Tidigt under fosterlivet finns det anlag till inre och yttre genitalier. Invändigt finns pariga gonadanlag, wolffska gångar och müllerska gångar. Utvändigt finns i medellinjen en oparig s k genitaltuberkel och under den en rännformig bildning som går ner emot en grop som senare skall bli anus. Lateral om genitaltuberkeln och genitalrännan finns på ömse sidor ett par uppdrivningar (Figur 3). Fram till cirka sjätte–sjunde fosterveckan är genitalanlagen dimorfa, dvs de har potential att utvecklas i antingen kvinnlig eller manlig riktning.

Hos manliga foster differentieras gonadanlaget till en testikel, som snabbt börjar producera androgenerna och s k Müllerhämmande hormon. Androgenerna differentierar de wolffska gångarna till bitestiklar, sädesledare, sädesblåsor och prostata. Utvändigt omvandlar androgenet genitaltuberkeln till en penis och de laterala uppdrivningarna till skrotalhalvorna, som fuserar i medellinjen. Det Müllerhämmande hormonet får de müllerska gångarna att försvinna.

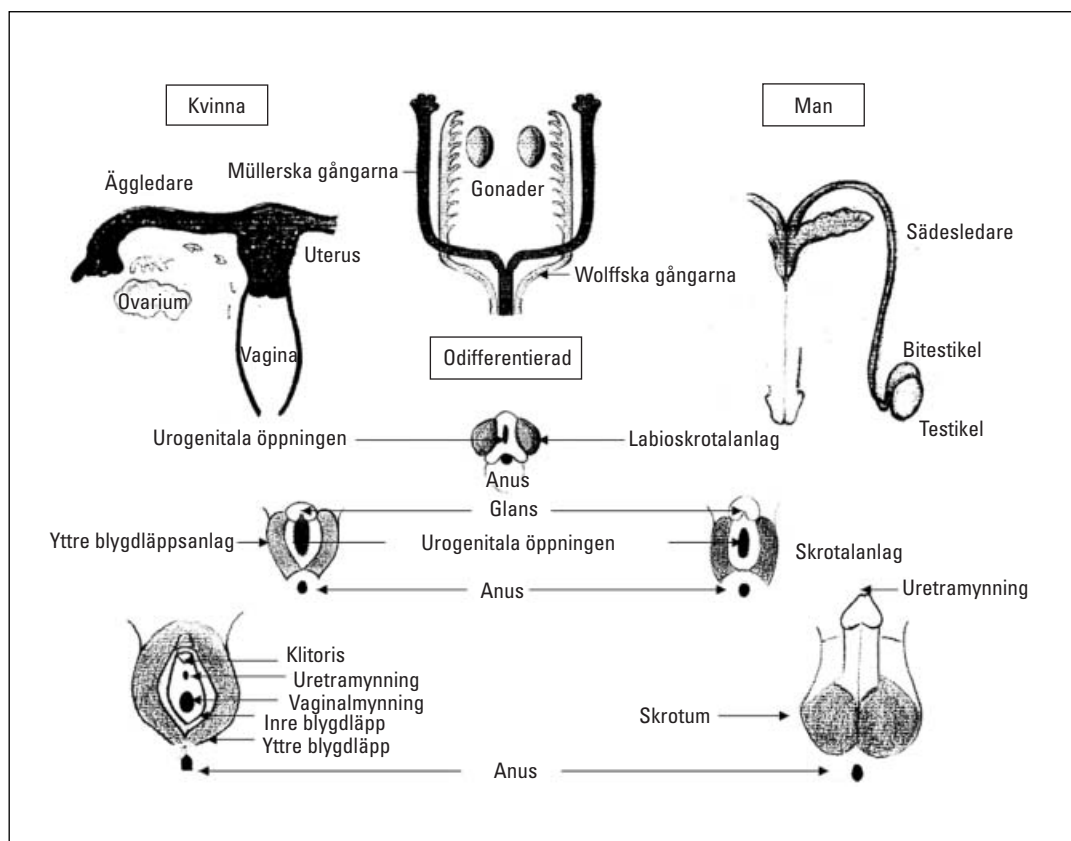
Hos kvinnliga foster fortsätter det utvecklingsmässiga programmet opåverkat av testikelns inflytande. Således differentieras gonadanlaget till ett ovarium med ägganlag och primordialfolliklar men utan tidig steroidhormonproduktion. De müllerska gångarna differentieras till äggledare, fuseras längre distalt i medellinjen till uterus och de övre två tredjedelarna av vagina. Utvändigt blir genitaltuberkeln till klitoris, och på ömse sidor därom uppstår de stora blygdläpparna ur de laterala uppdrivningarna. Genitalrännan blir till slidingången, som omges av de små blygdläpparna. De wolffska gångarna går i regress i avsaknad av den tillväxtfaktor som utgörs av androgenerna.

Man kan lite tillspetsat säga att kvinnan utvecklingsmässigt är den basala individen och mannen en modifikation av kvinnan. Det föreligger en homologi mellan ovarier och testiklar, mellan klitoris och penis, mellan de stora blygdläpparna och skrotum, och de små blygdläpparna motsvaras av den smala sömmen (raphe) på undersidan av penis, mellan skrotalhalvorna och i perineum hos mannen. Genom att känna till denna homologi mellan vissa av gonadanlagen hos flickor och pojkar förstår man lättare hur så kallade tvetydiga (ambiguus) genitalier kan uppstå hos flickor med adrenogenitalt syndrom (AGS).

Det förtjänar i detta sammanhang att påpekas att ovarierna hos flickor med AGS innehåller normala, fertiliserbara äggceller. Den ovariella dysfunktion med polycystiska ovarier och anovulation som kan uppstå hos en del kvinnor med AGS är i de flesta fall behandlingsbar med olika former av ovulationsinduktion.

Operationen utförs normalt i en seans i tonåren. I samband med operationen sätts attrappen med den rekonstruerade hudfickan in på platsen för vagina. Den första ömläggningen görs, normalt i generell anestesi, efter cirka 4–5 dagar. Figur 2 visar en delhudsklädd attrapp färdig att sättas in i den skapade vaginalkanalen. Sjukhusvistelse behövs under 10–14 dagar. Den nyopererade kvinnan rekommenderas att använda proteser för dilatation ett par gånger per vecka under en postoperativ period på några månader, speciellt om hon inte har något regelbundet sexuellt samliv.

En fördel med den extraperitoneala rekonstruktionsmetoden är att bukhinnan inte öppnas. En nackdel kan vara viss skrympningstendens, speciellt om delhudstransplantat använts för rekonstruktion av neovaginan. Detta kan motverkas genom postoperativ dilatationsbehandling. Slidan tenderar att vara torrare än en med normal vaginal slemhinna. Den transplanterade huden får inte en slemhinneklänande struktur,



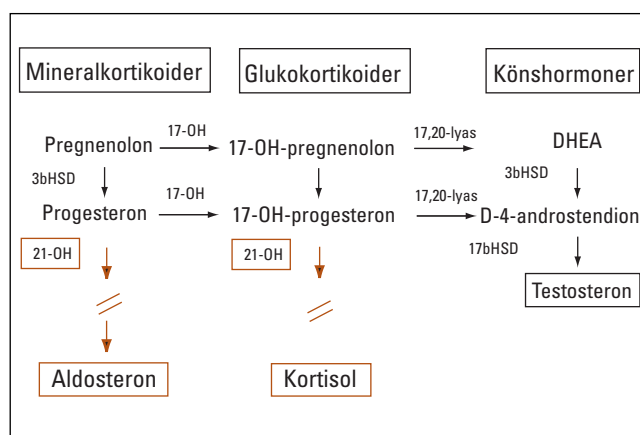
Figur 3. Utveckling av inre och yttre genitalier hos båda könen. I centrum av bilden visas inre genitalier (övre bilden) och yttre genitalier (nedre bilden) tidigt under utvecklingen (sjätte graviditetsveckan). De müllerska gångarna utveckas till äggledare, uterus och vagina hos kvinnan och de wolffska gångarna till inre genitalier hos mannen. De yttre genitalierna utvecklas hos kvinna och man som illustreras i bildens nedre del. (Modifiering efter Speroff, Glass och Kase. *Clinical gynecologic endocrinology and infertility*. 6th ed. Lippincott & Williams, 1999.)

vilket hävdades i tidiga rapporter om denna metod. Kontroll av funktionsstatus har dock inte visat att detta skulle utgöra ett reellt hinder vid samlag. Introitusområdet med normala slemkörtlar bidrar till att området blir fuktat. En del patienter uppger sig dock behöva använda glidslem i samband med samlag. Då vaginan kläds med hud behöver man kontrollera att vanliga hudåkommor inte uppstår efter hand. Skivepitelcancer i den neovagina som skapats med delhudstransplantat har t ex beskrivits hos en äldre kvinna [43].

Social anpassning. Vår kunskap om social och sexuell anpassning hos den grupp kvinnor som opererats med vaginalrekonstruktion på grund av avsaknad av slida är begränsad [26-28, 31]. De flesta undersökningar är inriktade på det anatomiska resultatet av en kirurgisk teknik, och den grupp kvinnor som då efterundersöks är heterogen och innefattar även kvinnor med andra genitala tillstånd.

Rent generellt förefaller social anpassning i gruppen med vaginal agenesi vara mycket lyckad, oavsett vilken typ av operation som gjorts [18, 27, 28, 44]. I en efterundersökning av 15 kvinnor som rekonstruerats via extraperitoneal metod med delhudstransplantat på Universitetssjukhuset i Malmö var 80 procent gifta eller levde i parförhållanden. Alla hade upplevt en längre tids förhållande med en man, och det sexuella samlivet rapporterades vara tillfredsställande. Tre av fyra gifta kvinnor hade adopterat barn, och i alla dessa fall konstaterades goda mor-barnförhållanden. Generellt upplevde alla behandlingen och sjukhusvistelsen som positiv. Hälsoundersökningar och gynekologiska kontroller upplevdes som svåra situationer. Även i samband med adoptionsutredningar uppgavs svårigheter att värja sig mot alla ingående frågor beträffande infertilitet.

Detta resultat motiverar, som tidigare nämnts, att en gynekolog med intresse för infertilitetsbehandling deltar i utredning och uppföljning. Alla utom en kvinna i undersökningen



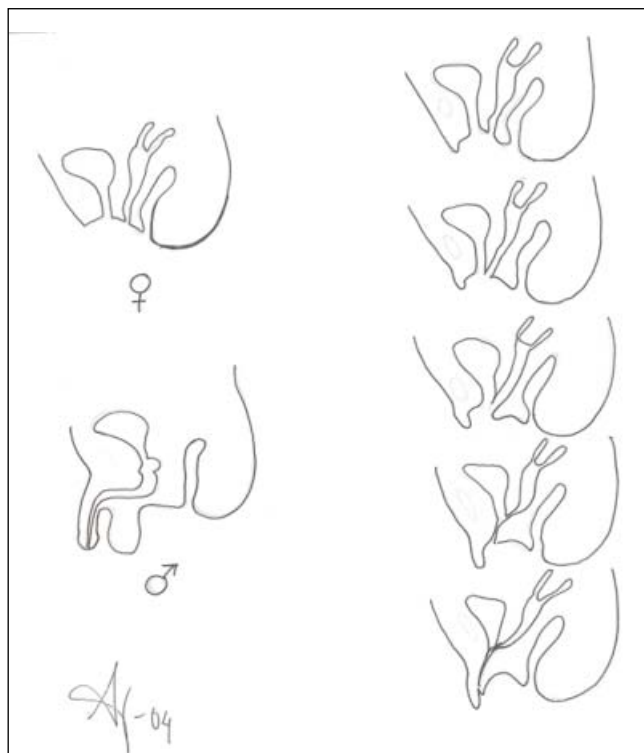
Figur 4. Förändring av hormonsyntesvägarna i binjurebarken vid adrenogenitalt syndrom.

från Malmö skulle rekommendera en »medsyster« i samma situation att genomföra behandlingen.

Hormonellt inducerad maskulinisering av genitalier

Överproduktion av manligt könshormon under fosterlivet kan leda till en utveckling mot manliga yttre genitalier hos flickor. Ett sådant tillstånd är adrenogenitalt syndrom (AGS) eller kongenital binjurebarkshyperplasi. AGS förekommer hos både pojkar och flickor, men hos flickor innebär det en genital missbildning som kräver operativ korrektion. I Sverige föds omkring fem flickor årligen med denna hormonpåverkan.

Nyfödda flickor med AGS kan uppvisa olika grad av klitorisförstoring så att de vid första anblicken kan tolkas som ett gossebarn med mikropenis. Precis som flickor med vagi-

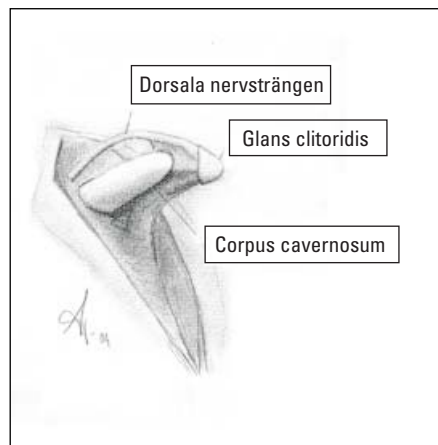


Figur 5. Gradvis övergång från kvinnligt till manligt utseende av kvinnliga yttre genitalier efter påverkan av manligt könshormon illustreras i bildens högra del.

nal agenesi är AGS-flickor könskromosomalt helt intakta. Under fosterlivet påverkas flickan av brist på ett enzym, oftast 21-hydroxylas, som i binjuren bidrar till bildningen av kortisol. På grund av denna brist bildas i stället som intermediärprodukter ökade mängder androgena steroidhormoner, vilket leder till en förskjutning av de yttre genitaliernas utseende mot det manliga hållet [45] (se Fakta 1 och Figur 3). Figur 4 visar de huvudsakliga hormonsyntesvägarna och deras förändring vid AGS. Förutom överproduktion av androgener föreligger brist på kortison (stresshormon) och aldosteron (saltbalansreglerande hormon).

Figur 5 illustrerar den gradvisa övergången från kvinnliga till manliga yttre genitalier som sker vid olika nivåer av påverkan av manligt könshormon. Klitorisförstoring av olika grad förekommer. Bilden visar att även en gemensam utförsång för urinrör och slida kan föreligga. I de flesta fall kan slidans mynning återfinnas en liten bit in i den gemensamma gången. Så kallade höga vaginala utträden, där vagina mynnar i höjd med urinblåsan, finns i några fall. Ovanför det ofta trådmala distala mynningspartiet är vagina i dessa fall rymlig, och portio ansluter till en, som regel normal, uterus. Polycystiska ovarier förekommer mer frekvent (25 procent) hos AGS-flickor än hos normalpopulationen, troligen bl a på grund av att de förhöjda androgennivåerna påverkar den normala återkopplingen mellan gonadotropa hormoner och hypofysens utsöndring av gonadotropa hormoner, där defekt utsöndring kan leda till en störd follikelutveckling i ovariet.

Eftersom alla nyfödda barn i Sverige sedan 1986 screenas för AGS genom mätning av 17-hydroxiprogesteron i blodprov diagnostiseras tillståndet oftast tidigt efter födelsen. Handläggningen innebär en samverkan mellan flera olika specialiteter. Förutom de genitala missbildningarna har flickor med AGS behov av tillförsel av både mineralkortikoider och glukokortikoider genom hela livet på grund av den primära enzymbristen. Speciellt i samband med infektioner, fe-



Figur 6. Hormonpåverkad, förstörd klitoris med svällkropp och dorsal nervsträng.

ber eller operationer ökar detta behov. Under perioden innan kortisonmediciner blev tillgängliga var dödligheten hos denna grupp stor, framför allt i fall av störd saltbalans, men idag kan välreglerande hormonterapi erbjudas.

Den operativa rekonstruktionen av kvinnliga yttre genitalier vid AGS sker idag vid barn- och plastikkirurgiska kliniker och vid några kvinnokliniker med specialintresse för tillståndet. Operationerna har tidigare ofta gjorts av olika kirurger i olika steg och ibland har kompletterande kirurgi blivit nödvändig. Det finns ett behov av nationell konsensus rörande den kirurgiska behandlingen avseende preoperativ utredning, operationstidpunkt och planering av uppföljande kirurgiska kontroller. I Sverige har därför en nationell grupp för samordning av den livslånga behandlingen av kvinnor med AGS bildats. Gruppen, som för närvarande arbetar i projektform, studerar endokrinologiska, kirurgiska, psykosociala och sexologiska aspekter på denna patientgrupp, förväntas presentera sina resultat någon gång under 2005.

Kirurgisk behandling. Den kirurgiska behandlingen av AGS innefattar oftast både korrektion av den förstörda klitoris och rekonstruktion av vagina. För att tillförsäkra en god social anpassning och en snar identifiering med det kvinnliga könet har det ansetts viktigt att i spädd ålder (2–12 månader) reducera en starkt förstörd klitoris hos en flicka med AGS. Fram till 1960-talet utfördes emellertid ofta dessa operationer utan hänsyn till klitoris nervförsörjning, och resultatet blev att klitoris helt exstirperades eller att flickorna fick nedsatt eller upphävd klitorisensensibilitet efter ingreppet [46]. I en teknik för sensibilitetsbevarande kirurgi bibehölls klitoris längd, och klitoris syddes ned under främre kommissuren så att endast klitorisstoppen syntes [47]. Detta kunde emellertid leda till smärta vid sexuell upphetsning, och flera av flickorna som opererats på dessa sätt har behövt mer än en klitorisreducerande operation. Efter hand har tekniken utvecklats så att klitoris storlek kan reduceras samtidigt som den dorsala nervsträngen som löper till klitorisstoppen kan bevaras [48, 49]. Figur 6 illustrerar klitoris med svällkropp och dorsal nervsträng.

Ytkänsl och vibrationsuppfattning på klitoris har undersökts hos kvinnor med AGS som opererats med klitorisreduktion i spädbarnsåldern [50]. Oförändrad sensibilitet och vibrationsuppfattning fanns jämfört med friska, icke-opererade kvinnor, vilket visar att klitorisreduktion inte medför nedsatt känsel och funktion i detta område. I anslutning till dessa operationer, som ofta sker före 1 års ålder, utförs vid behov samtidig rekonstruktion av blygdläppar. Överskottshud från klitoris kan användas för detta.

Korrektion eller rekonstruktion av introitusområdet förlä-

ANNONS

ANNONS

des före 1980-talet alltid till den tidpunkt då flickan fått sin menstruation eller något senare. Operationen kunde innebära en enkel vidgning av vaginalingången genom en hudplastik från genitalområdet, men i vissa fall behövdes även en dilatation med kompletterande delhudstransplantation för att hela vaginalkanalen skulle uppnå tillräcklig vidd för att möjliggöra samlag.

Enseansförfarande. Fortunoff och medarbetare [51] presenterade 1964 ett enseansförfarande för att rekonstruera både den förstörade klitoris och utnyttja överskottshud för rekonstruktion av den smala delen av vagina inkluderande ingångspartiet till slidan. Under senare delen av 1980-talet blev denna typ av metod mer allmänt spridd [52, 53]. Denna rekonstruktionsmetod är attraktiv, och man har kunnat visa att om operationen utförs i tidig ålder erhålls stramande ärrpartier i mindre utsträckning [54] än när rekonstruktion görs senare i livet. Detta är gynnsamt, eftersom dessa flickor ofta, på grund av missbildningens art, har problem med bandformade stramande områden en bit in i vaginalkanalen. Man har i olika studier föreslagit upprätthållande av adekvat vaginalvidd genom att använda proteser, även i späda ålder, efter rekonstruktiva enseanskorrekationer [55].

De flickor som under 1970- och 1980-talen opererades med enseansförfarande börjar nu uppnå vuxen ålder, och möjlighet till retrospektiva uppföljningar föreligger nu. Kuhnle och medarbetare presenterade 1995 en omfattande uppföljande studie av 44 unga kvinnor med AGS som opererats med enseansförfarande i småbarnsåldern [56]. 20 av dessa hade behövt sjukhusvård för dilatation av vagina en gång per år fram till 14 års ålder. Engert [57] föreslår i en publikation om enseansförfarande att den skall göras i barndomen men att detta även ger utrymme för en andra vaginal korrektion i tonåren – vid behov. Vissa av de studier som idag finns tillgängliga har rapporterat problem med strangulerande områden mellan introitus och vaginalkanal när flickorna kommit upp i tonåren [58-60]. Andra har framför allt sett goda resultat [61].

Optimal tidpunkt. Den optimala tidpunkten för vaginal rekonstruktion är, som tidigare sagts, inte självklar. Fördelarna med tidig vaginalrekonstruktion, framför allt mindre ärrutveckling och att rekonstruktionen sker på en gång, får alltså vägas mot eventuella nackdelar med behov av kontinuerlig eller upprepad dilatation under hela uppväxten.

Utvecklingen går idag mot ett enseansförfarande, och denna typ av ingrepp sker idag i späda ålder som förstahandsåtgärd. I det fall den vaginala rekonstruktionen behöver utföras i puberteten sker idag sannolikt en utveckling mot ny teknik av dilatationsbehandling under generell anestesi.

Hos kvinnor med AGS som opererats i tidig ålder visades att den allmänna livskvaliteten vara god [56]. Dock hade de flesta kvinnorna sämre kroppsuppfattning och var mer osäkra på sin kvinnliga identitet än de i kontrollgruppen. Antalet kvinnor som var gifta och hade barn var också mindre än i kontrollgruppen. I en undersökning av åtta kvinnor med AGS som opererats med tvåseansförfarande [50] hade sex av åtta stabila heterosexuella förhållanden, och samtliga rapporterade adekvat vaginal funktion.

Konklusion

Dagens unga flickor upplever en stor press att vara anatomiskt perfekta även i de sfärer som tidigare generationer har klassat som exklusivt privata. Funderingar över sexualliv och osäkerhet beträffande den egna könsidentiteten är vanliga. I detta sammanhang är den grupp flickor/unga kvinnor som har genitala missbildningar särskilt utsatt. Utöver funderingar

kring könsidentitet och sexualliv tillkommer frågor rörande fertilitet. De kirurgiska möjligheterna att återskapa en funktionell vagina vid vaginal agenesi och att rekonstruera ett normalt utseende och normal funktion vid adrenogenitalt syndrom är mycket goda. Flera studier har visat funktionellt goda resultat med väl fungerande relationer och sexualliv.

Modern behandling av dessa tillstånd innefattar en samverkan mellan flera kliniker och personalkategorier. Eftersom individuella variationer förekommer måste varje kirurgisk strategi innefatta att hänsyn tas till de anatomiska möjligheter som finns för att möjliggöra eventuell fertilitet eller reproduktion av något slag i framtiden. Behandlingen sker under känsliga perioder av flickans liv, och utöver den kirurgiska och tekniska kompetensen krävs stor erfarenhet och lyhördhet för den enskilda patientens eller familjens situation för att behandlingen skall kunna genomföras på ett så skoningsamt sätt som möjligt.

*

Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.

Referenser

1. Leung AK, Robson WL, Tay-Uyboco J. The incidence of labial fusion in children. *J Paediatr Child Health* 1993;29:235-6.
10. Nurzia MJ, Eickhorst KM, Ankem MK, Barone JG. The surgical treatment of labial adhesion in pre-pubertal girls. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2003;16:21-3.
12. Brännström M, Wranning CA, Racho El-Akouri R. Transplantation of the uterus. *Mol Cell Endocrinol* 2003;202:177-84.
13. Frank TR. The formation of an artificial vagina without operation. *Am J Obstet Gynecol* 1938;35:1053-5.
18. Parsons JK, Gearhart SL, Gearhart JP. Vaginal reconstruction utilizing sigmoid colon: complication and long-term results. *J Pediatr Surg* 2002;37:629-33.
20. Karim RB, Hage JJ, Dekker JJ, Schoot CM. Evolution of the methods of neovaginoplasty for vaginal aplasia. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1995;58:19-27.
25. McIndoe AH, Banister JB. An operation for the cure of congenital absence of the vagina. *J Obstet Gynaecol* 1938;45:490-4.
26. Holmström H, Heyden G, Johanson B. Congenital absence of the vagina. A clinical, histological and histochemical study on 17 patients with graft-constructed vaginas. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1976;10:231-6.
27. Seccia A, Salgarello M, Sturla M, Loreti A, Latorre S, Farallo E. Neovaginal reconstruction with the modified McIndoe technique: a review of 32 cases. *Ann Plast Surg* 2002;49:379-84.
28. Frost-Arner L, Åberg M, Jacobsson S. Split skin graft reconstruction in vaginal agenesis: A long term follow up. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*. In press 2004.
29. Sadove RC, Horton CE. Utilizing full thickness skin grafts for vaginal reconstruction. *Clin Plast Surg* 1988;15:443-8.
40. Okada E, Iwahira Y, Maruyama Y. Treatment of vaginal agenesis with an expanded vulval flap. *Plast Reconstr Surg* 1996;98:530-3.
45. New MI. Steroid 21-hydroxylase deficiency (congenital adrenal hyperplasia). *Am J Med* 1995;98(1A):25-85.
49. Kumar H, Kiefer JH, Rosenthal IE, Clark SS. Clitoroplasty: experience during a 19 year period. *J Urol* 1974;111:81-4.
50. Frost-Arner L, Åberg M, Jacobsson S. Clitoral sensitivity after surgical correction in women with adrenogenital syndrome: a long term follow-up. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg* 2003;37:356-9.
54. Donahue PK, Gustafson ML. Early one-stage surgical reconstruction of the extremely high vagina in patients with congenital adrenal hyperplasia. *Br J Pediatr Surg* 1994;29:352-8.
56. Kuhnle U, Bullinger M, Schwartz HP. The quality of life in adult female patients with congenital adrenal hyperplasia: a comprehensive study of the impact of genital malformations and chronic disease on female patients life. *Eur J Pediatr* 1995;154:708-16.
58. Alizai NK, Thomas DF, Lilford RJ, Batchelor AG, Johnson N. Feminizing genitoplasty for congenital adrenal hyperplasia: what happens at puberty? *J Urol* 1999;161:1588-91.
60. Kregel S, Walz KH, Hauffa BP, Körner I, Rübner H. Long-term follow-up of female patients with congenital adrenal hyperplasia from 21-hydroxylase deficiency, with special emphasis on the results of vaginoplasty. *BJU Int* 2000;86:253-9.
61. Farkas A, Chertin B, Hadas-Halpren I. I-stage feminising genitoplasty: 8 years of experience with 49 cases. *J Urol* 2001;165:2341-6.



I Läkartidningens elektroniska arkiv
<http://lakartidningen.se>
är artikeln kompletterad med fullständig referenslista



= artikeln är referentgranskad