

Amenorea Primer et Hematokolpos et Hematometra ec. Septum Vagina Transversal

Primary Amenorrhea et Hematocolpos et Hematometra e.c Transverse Vaginal Spetum

Ahmad Hafid^{*1}, Rodiani Rodiani¹, Marzuqi Sayuti¹

¹ Universitas Lampung

Received: 2022-12-01 / Accepted: 2023-04-04/ Published: 2023-06-01



©The Authors 2023. This is an open-access article under the CC BY 4.0 license

ABSTRACT

Background: Amenorrhea is defined as the absence of menarche in females of reproductive age. Primary amenorrhea is the failure to reach menarche by age 13 with no secondary sexual characteristics if menarche has not occurred five years after initial breast development or if the patient is 15 years or older. A transverse vaginal septum is a rare congenital abnormality in Mullerian duct development that can cause primary amenorrhea. Transverse vaginal septum incidence ranges from 1:2.100 to 1:72.000. The surgical treatment should be carried out as early as possible to prevent vaginal stenosis. **Objective:** To describe a rare müllerian duct abnormality and its management. **Methods:** This study is a case report. Primary data was obtained through auto anamnesis, anamnesis, physical examination, and ultrasound workup. **Result:** A 15 years old girl complained of cyclical abdominal pain a year ago without a history of menstruation. Ultrasound examination showed signs of hematometra and hematocolpos. The septum location was approximately 3cm from the vaginal introitus. We performed simple excision of the septum, then the distal end of the vagina wall of the septum was sutured to the proximal end of the vaginal wall with a simple interrupted suture. The patient was then discharged in good condition. **Conclusion:** The transverse vaginal septum remains a rare anomaly of the female genital tract; the reasons for its discovery are highly variable according to its shape and location. Haematocolpos remains the main consequence of these septums. The management is based on surgery while considering the risks of postoperative stenosis and the repercussions on the upper genital tract.

Keywords: hematometra, hematocolpos, transverse vaginal septum.

ABSTRAK

Pendahuluan: Amenore didefinisikan sebagai tidak adanya menarche pada wanita usia reproduktif. Amenore primer didefinisikan sebagai kegagalan mengalami menarche pada usia 13 tahun tanpa perkembangan karakteristik seksual sekunder, jika menarche belum terjadi lima tahun setelah perkembangan payudara awal, atau jika pasien berusia 15 tahun atau lebih. Septum vagina transversal merupakan kelainan kongenital langka pada perkembangan duktus mullerian yang dapat menyebabkan amenore primer. Insiden septum vagina transversal berkisar antara 1:2.100 hingga 1:72.000. tatalaksananya adalah pembedahan dan harus dilakukan sedini mungkin untuk mencegah stenosis vagina. **Tujuan:** memaparkan sebuah kasus abnormalitas ductus muleri yang langka dan penatalaksanaannya. **Metode:** studi ini merupakan laporan kasus. Data primer didapatkan melalui autoanamnesis, alloanamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan USG. **Hasil:** anak perempuan berumur 15 tahun mengeluhkan nyeri perut yang hilang timbul sejak setahun yang lalu tanpa riwayat menstruasi. Pemeriksaan USG menunjukkan adanya hematometra dan hematokolpos. Lokasi septum kira-kira 3cm dari introitus vagina. Pasien ditatalaksana dengan melakukan eksisi septum sederhana, kemudian ujung distal dinding vagina septum dijahit ke ujung proksimal dinding vagina dengan jahitan simple interrupted. Pasien kemudian dipulangkan dalam kondisi baik. **Kesimpulan:** Septum vagina transversal tetap merupakan anomali langka pada saluran genital wanita, alasan penemuannya sangat bervariasi sesuai dengan bentuk dan lokasinya. Haematocolpos tetap menjadi konsekuensi utama dari septum ini. Penatalaksanaan pada dasarnya didasarkan pada pembedahan sambil mempertimbangkan risiko stenosis post operasi dan komplikasi lainnya.

Corresponding Author

Nama : Ahmad Hafid

Email : a_hafid@hotmail.com

Pendahuluan

Amenorea didefinisikan sebagai keadaan seorang wanita yang tidak mengalami menstruasi. Amenorea primer adalah keadaan wanita yang tidak mengalami menstruasi sampai usia 13 tahun dan tidak ada perkembangan seks sekunder atau tidak terjadi menarche selama 5 tahun dari awal perkembangan payudara, atau pasien berusia 15 tahun atau lebih. Prevalensi amenorea primer di Amerika Serikat sebesar 0,1% dan prevalensi di Tohoku Jepang sebesar 0,3% atau 59 kasus dari 20.193 di poliklinik rawat jalan selama 4 tahun [1]. Etiologi amenorea primer menurut persentasenya terdiri dari gangguan pada gonad/ovarium (35%) seperti sindrom turner, 2.) disfungsi hipotalamus (20-30%), 3.) gangguan pada uterus dan patensi (*Outflow tract*) (15-20%) seperti Mullerian agenesis, hymen imperforata, dan septum transversum vaginal 4.), *testicular feminization syndrome* (10%) [2]. Karena patofisiologi sangat bervariasi di antara pasien, faktor etiologi yang mendasari HH mungkin juga bervariasi [3].

Septum vagina transversal merupakan kelainan kongenital yang langka dan diklasifikasikan sebagai anomali perkembangan duktus mulerian, dimana terjadi kegagalan fusi dari ujung kauda dari duktus mulerian dengan palatum vagina dengan angka kejadian 1: 2.100 hingga 1: 72.000 [4]. Gangguan perkembangan duktus mulerian sendiri diklasifikasikan menjadi 7 kelas oleh *American Fertility Society* yaitu : kelas I : hipoplasia segmental atau agenesis dari vagina, cervix, fundus, kelas II: unicornuate, kelas III : didelphys, kelas IV : Bicornuate, kelas V : septum, kelas VI : arcuata, kelas VII : anomali akibat diethyl bestrol [5]. Perineum yang berada di daerah antara vagina dan otot [6]. Etiologi dan tren sekuler amenore primer. Studi prospektif skala besar lebih lanjut diperlukan [7]. Ada berbagai macam penyebab amenore pada remaja yang berasal dari setiap tingkat sumbu HPO, serta etiologi anatomi dan kromosom. Usia rata-rata menarche (periode menstruasi pertama) tetap relatif stabil selama 30 tahun terakhir, dengan periode menstruasi pertama terjadi antara 12 dan 13 tahun untuk sebagian besar anak perempuan di negara maju, dengan beberapa variabilitas tergantung pada ras [8].

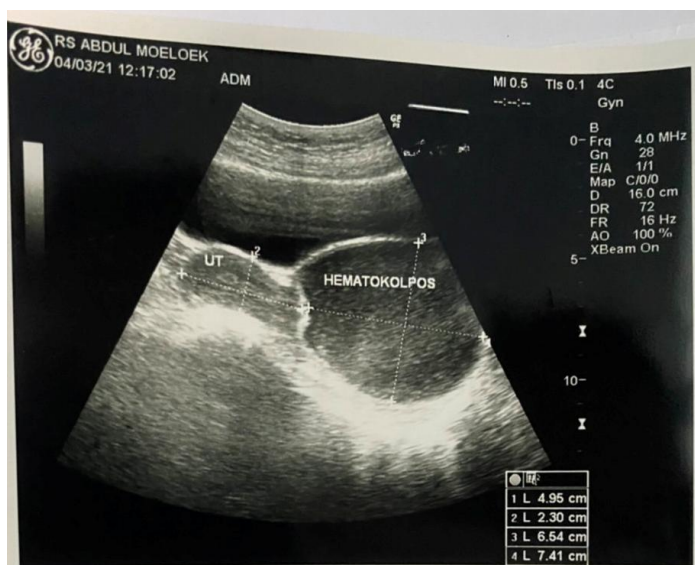
Septum vagina diklasifikasikan oleh Williams *et.al.* berdasarkan letak (diukur dari intraoitus vaginake ujung distal septum, letak rendah <3cm, sedang 3-6 cm, tinggi >6 cm) ketebalan septum (di ukur menggunakan MRI, tipis <1 cm, tebal ≥ 1 cm) dan ada tidaknya perforasi (perforasi, imperforasi) [9]. Septum vagina transversum biasanya terdiagnosis saat pasien memasuki usia pubertas dan mengalami gejala nyeri abdomen yang timbul berulang tanpa mengalami menstruasi akibat adanya hematokolpos [10], [11]. Hematokolpos adalah terkumpulnya darah menstruasi pada vagina akibat adanya obstruksi di vagina, sedangkan hematometra adalah akumulasi darah pada rongga uterus akibat obstruksi aliran darah menstruasi [12]. Tatalaksana yang dilakukan adalah operasi dan disarankan dilakukan sedini mungkin, dikarenakan tatalaksana pada pasien post pubertas memiliki risiko tinggi mengalami stenosis vagina [13], [14]. Laporan ini kami bertujuan mempresentasikan kasus seorang anak perempuan dengan amenorea primer ec. Septum vagina transversum, yang ditatalaksana rekonstruksi vagina dengan insisi eksisi septum vagina transversalis.

Metode

Penelitian ini merupakan laporan kasus. Sampel penelitian ini seorang anak perempuan 15 tahun dengan amenorea primer dan hematokolpos, hematometra ec septum vagina transversum. Data primer diperoleh melalui autoanamnesis dan alloanamnesis, pemeriksaan fisik, pemeriksaan penunjang, dan laporan operasi pasien.

Hasil Penelitian

Pasien Nn. N usia 15 tahun datang ke poli kebidanan dan kandungan RS. Abdoel Moeloek dengan keluhan adanya nyeri perut bagian bawah sejak 1 tahun yang lalu, nyeri dirasakan hilang timbul tiap bulannya selama ± 5 hari dan pasien mengaku belum pernah mengalami haid (menarche). Dari pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum pasien tampak sakit ringan, tingkat kesadaran kompos mentis dengan nilai GCS (*Glasgow Coma Scale*) 15 (E4 V5 M6) tekanan darah 117/73, nadi 80x/ menit, pernafasan 18 x/menit, saturasi oksigen 99%. Inspeksi pada daerah abdomen didapatkan penonjolan pada daerah suprapubik, nyeri tekan suprapubik (+). Pada pemeriksaan ginekologi menggunakan sonde, didapatkan panjang vagina 3cm dari intaitus vagina. Pada pemeriksaan *rectal toucher* didapatkan kesan teraba massa pada anterior rektum suspek hematomakolpos.



Gambar 1. Hasil USG

Dari hasil USG didapatkan gambaran uterus tampak terisi cairan hipoechoik dengan ukuran uterus $4,96 \times 2,3$ cm kesan hematometra. Tampak pula gambaran cairan hipoechoik yang mengisi vagina dengan ukuran $6,54 \times 7,41$ cm kesan hematomakolpos. Dari hasil anamnesis, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang pasien didiagnosis dengan amenorea primer dengan hematomakolpos, hematometra e.c. septum vagina transversum. Pasien lalu rawat inap di bangsal delima RS. Abdoel Moeloek untuk dilakukan tatalaksana operasi rekonstruksi vagina pada tanggal 21-November-2022.

Operasi dilakukan pada pukul 11.15. Pasien dalam posisi litotomi dan anestesi general. Dilakukan tindakan aseptik dan antiseptik pada daerah vulva dan sekitarnya. Lapangan operasi dipersempit dengan doek steril dan dilakukan pemasangan kateter. Dilakukan pemasangan Sims atas dan Sims bawah, tampak liang vagina sekitar 3 cm dan septum vagina. Dilakukan pungsi pada midline septum menggunakan spuit 20cc dan dilakukan aspirasi. Didapatkan cairan kental kecokelatan khas bekuan darah hematomakolpos. Dilakukan insisi pada septum vagina lalu dinding septum vagina proksimal ditarik kearah distal. Dilakukan penjahitan secara *simple interrupted* antara dinding septum vagina proksimal dan distal secara melingkar. Perdarahan dirawat sebagaimana mestinya dan dilakukan pemasangan tampon vagina. Operasi selesai pukul 12.15. pasien lalu dipunagkan setelah 2 hari perawatan dalam keadaan baik.

Pembahasan

Anak perempuan berumur 15 tahun datang ke poli kebidanan RS. Abdoel Moeloek tanggal 19-November-2022. Dari hasil anamnesis, pemeriksaan fisik dan penunjang pasien di diagnosis

dengan amenorea primer dengan hematokolpos dan hematometra ec. Septum vagina transversal. Pemeriksaan ginekologis pada organ genitalia pasien menggunakan sonde didapatkan panjang vagina 3cm. Hal tersebut menunjukkan suatu anomali pada vagina dikarenakan panjang normal vagina adalah 7-10cm [15]–[18].

Salah satu penyebab hematokolpos adalah adanya septum vagina transversal. Septum ini terjadi akibat adanya defek fusi lateral dan vertikal dari sinus urogenitalis dan duktus mulleri. Kegagalan fusi vertikal antara duktus mulleri dan sinus uregenital akan menyebabkan gangguan kanalisasi organ genitalia yang berupa septum transversal. Manifestasi klinis yang muncul pada pasien pre-pubertas dapat berupa adanya hydrocolpos yang diakibatkan oleh obstruksi pengeluaran sekresi genital yang diproduksi oleh hipersekresi dari kelenjar reproduktif yang merespons akibat stimulasi hormon maternal. Pada pasien post-pubertas manifestasi klinis yang timbul bervariasi, bergantung dengan apakah septumnya perforasi atau imperforasi. Apabila septumnya imperforasi maka manifestasi klinis yang muncul akan sama seperti kasus ini, pasien akan mengeluhkan nyeri abdomen yang hilang timbul setiap bulannya dengan amenorea serta adanya hematokolpos, hematometra. Apabila septumnya perforasi maka manifestasi klinis yang terjadi biasanya asitomatik, atau pasien mengeluhkan dyspareuni dan terdiagnosis saat pemeriksaan ginekologi.

Septum vagina transversal merupakan kelainan duktus mulleri yang jarang terjadi. Sama seperti hymen imperforata, penegakkan diagnosa dapat menjadi sebuah tantangan dikarenakan simptom yang dirasakan pasien seringkali bukan terkait ginekologi seperti nyeri abdomen, *low back pain*, konstipasi kronis, atau retensi urin [19], [20]. Septum vagina transversal dan hymen imperforata dibedakan dari hasil pemeriksaan fisiknya. Gambaran penonjolan masa berwarna kebiruan tepat diantara labia minor dan perubahan distensi yang dapat dilihat saat dilakukan penekanan pada suprapubik merupakan tanda hymen imperforata. Pada septum vagina transversalis penekanan pada suprapubik tidak menimbulkan distensi ataupun penonjolan masa pada perineum. Ketebalan dan lokasi septum susah untuk dinilai secara klinis kecuali pasien setuju untuk dilakukan pemeriksaan dalam (inspekulo, rectal touche). Namun pada fasilitas yang memadai dapat dilakukan pemeriksaan USG abdomen, transperineal atau transrektal atau MRI untuk mengases lokasi dan ketebalan septum sebelum melakukan tatalaksana.

Tujuan pengelolaan septum vagina ada dua yaitu meredakan gejala akut akibat akumulasi darah haid dan pemulihan fungsi vagina untuk mengalirkan darah menstruasi dan koitus. Tatalaksana pada septum vagina transversal adalah tindakan operasi rekonstruksi dan anastomosis vagina. Ada 3 rute berbeda yang dapat diambil dalam tatalaksana operasi septum vagina transversal yaitu : laparotomi abdomino-perineal vaginoplasti, eksisi vagina sederhana dan reseksi laparoskopik dari dinding vagina. Pada kasus ini dilakukan eksisi vagina sederhana yang dilakukan dengan cara melakukan insisi pada septum dan dihubungkan kembali bagian dinding septum vagina proksimal ke distal lalu dilakukan dilatasi vagina untuk mencegah terjadinya stenosis dan obstruksi kembali [21].

Stenosis vagina pada lokasi reseksi merupakan komplikasi yang paling sering terjadi. Dilatasi vagina postoperatif dapat dilakukan untuk membantu mengurangi *scarring*, dan stenosis pada lokasi operasi. Komplikasi lain yang dapat terjadi setelah operasi adalah dyspareuni, menstruasi yang irreguler, dan masalah fertilitas. Tatalaksana drainase hematokolpos dari septum vagina transversal perlu dilakukan pada usia muda untuk menjaga fertilitas dan mengurangi risiko terjadinya endometriosis [22]. Amenore primer adalah tidak adanya menarche pertama. Ada banyak penyebab amenore primer: disgenesis gonad, obstruksi saluran keluar, malformasi hipotalamus, dan penekanan sumbu gonad hipofisis hipotalamus [23]. Amenore hipotalamus fungsional (FHA) adalah gangguan endokrin kronis yang disebabkan oleh gangguan pada sekresi pulsatil hormon di hipotalamus, yang pada gilirannya menghasilkan penekanan sumbu hipotalamus–hipofisis–ovarium [24].

Simpulan dan Saran

Septum vagina transversal masih menjadi kelainan traktus genitalia yang jarang ditemukan, manifestasi klinis yang muncul juga bervariasi dan tidak khas sehingga diperlukan anamnesis, pemeriksaan fisik dan penunjang yang tepat untuk menegakkan diagnosisnya. Hematokolpos menjadi komplikasi utama yang membantu menegakkan diagnosis pada pasien. Tatalaksana pada septum vagina transversal adalah operasi dengan mempertimbangkan risiko terjadinya stenosis postoperative dan komplikasi lainnya

Daftar Rujukan

- [1] A. A. Johnson *et al.*, "Examining the Effects of Music-Based Interventions on Pain and Anxiety in Hospitalized Children: An Integrative Review," *J. Pediatr. Nurs.*, vol. 60, pp. 71–76, Sep. 2021, doi 10.1016/j.pedn.2021.02.007.
- [2] Y. Kumar, P. Yadav, and A. Agarwal, "Abdominal swelling and obstructive uropathy due to hematometocolpos secondary to imperforate hymen: a case report," *Pan Afr. Med. J.*, vol. 41, 2022, doi: 10.11604/pamj.2022.41.18.32582.
- [3] A. Oride, H. Kanasaki, H. Okada, and S. Kyo, "Reproductive prognosis of patients with hypogonadotropic hypogonadism: Retrospective review of 16 cases with amenorrhea," *J. Obstet. Gynaecol. Res.*, vol. 47, no. 11, pp. 3895–3902, Nov. 2021, doi 10.1111/jog.15006.
- [4] F. Moegni, S. Quzwain, and P. Rustamadji, "Transverse vaginal septum managed by simple flap surgery technique: A case report," *Int. J. Surg. Case Rep.*, vol. 83, no. May, p. 105990, 2021, doi: 10.1016/j.ijscr.2021.105990.
- [5] I. de M. P. e. Passos and R. L. Britto, "Diagnosis and treatment of müllerian malformations," *Taiwan. J. Obstet. Gynecol.*, vol. 59, no. 2, pp. 183–188, 2020, doi: 10.1016/j.tjog.2020.01.003.
- [6] E. T. Subroto and F. Sangkala, "Efektivitas Perineal Massage Dalam Menurunkan Tingkat Laserasi Perineum Pada Ibu Postpartum Primipara," *J. Ilm. Kesehat. Sandi Husada*, pp. 120–126, Jun. 2022, doi: 10.35816/jiskh.v11i1.711.
- [7] H. Kim *et al.*, "Etiology and Secular Trends in Primary Amenorrhea in 856 Patients: A 17-Year Retrospective Multicenter Study in Korea," *J. Korean Med. Sci.*, vol. 37, no. 29, p. e230, Dec. 2022, doi: 10.3346/jkms.2022.37.e230.
- [8] J. Kerns, K. Itriyeva, and M. Fisher, "Etiology and management of amenorrhea in adolescent and young adult women," *Curr. Probl. Pediatr. Adolesc. Health Care*, vol. 52, no. 5, p. 101184, May 2022, doi: 10.1016/j.cppeds.2022.101184.
- [9] C. E. Williams *et al.*, "Transverse vaginal septae: Management and long-term outcomes," *BJOG An Int. J. Obstet. Gynaecol.*, vol. 121, no. 13, pp. 1653–1658, 2014, doi: 10.1111/1471-0528.12899.
- [10] O. Oloyede and G. O. Obajimi, "A Case Report of Premenarchial Transverse Vaginal Septum At the University College Hospital, Ibadan.," *Ann. Ibadan Postgrad. Med.*, vol. 15, no. 2, pp. 130–132, 2017, [Online]. Available: <https://www.ajol.info/index.php/aipm/article/view/166511>.
- [11] G. Kaur, S. Jain, A. Sharma, and N. B. Vaid, "Hematometra formation- A rare complication of cesarean delivery," *J. Clin. Diagnostic Res.*, vol. 8, no. 8, pp. 4–5, 2014, doi: 10.7860/JCDR/2014/8364.4689.
- [12] B. Chou, J. A. Bohn, and R. Mairs, "Acute abdominal pain caused by hematometra in an adolescent female: A case report," *J. Med. Case Rep.*, vol. 10, no. 1, pp. 4–7, 2016, doi 10.1186/s13256-016-1154-6.
- [13] E. M. Kamal, A. Lakhdar, and A. Baidada, "Management of a transverse vaginal septum complicated with hematocolpos in an adolescent girl: Case report," *Int. J. Surg. Case Rep.*, vol. 77, pp. 748–752, 2020, doi 10.1016/j.ijscr.2020.11.098.
- [14] B. I. Utama and E. Ermawati, "Septum Vagina Transversa," *J. OBGIN EMAS*, vol. 1, no. 2, pp. 80–85, Nov. 2019, doi: 10.25077/aoj.1.2.80-85.2017.
- [15] N. Sazaro Tudhur, A. Dwi Paramitha, N. Islamy, and O. Wiajaya, "Laporan Kasus:

- Amenorea Primer,” *Medula*, vol. 11, no. 1, p. 191, 2021, doi: <https://doi.org/10.53089/medula.v11i1.250>.
- [16] K. Allan *et al.*, “Laporan Kasus : Hematokolpos et Hematometra e . c Septum Vagina Transversal Case Report : Hematocolpos et Hematometra e . c Septum Vagina Transversal,” vol. 11, pp. 215–218, 2021, doi: <https://doi.org/10.53089/medula.v11i2.249>.
- [17] A. M. E. Amies Oelschlager, “ACOG Committee Opinion No. 728 Summary: Müllerian Agenesis: Diagnosis, Management, And Treatment,” *Obstet. Gynecol.*, vol. 131, no. 1, pp. 196–197, Jan. 2018, doi: 10.1097/AOG.0000000000002452.
- [18] A. S. Mwenda, “Imperforate Hymen - a rare cause of acute abdominal pain and tenesmus: Case report and review of the literature,” *Pan Afr. Med. J.*, vol. 15, pp. 2–5, 2013, doi: 10.11604/pamj.2013.15.28.2251.
- [19] A. C. Millar, H. Faghfoury, and J. M. Bieniek, “Genetics of hypogonadotropic hypogonadism,” *Transl. Androl. Urol.*, vol. 10, no. 3, pp. 1401–1409, 2021, doi: 10.21037/tau.2020.03.33.
- [20] G. Tsatsaris, Z. Fasoulakis, I. Papapanagiotou, M. Theodora, and E. N. Kontomanolis, “A Rare Case of Massive Hematometra with a Tubo-ovarian Abscess in a 16-year-old Female,” *Cureus*, vol. 11, no. 6, pp. 1–6, 2019, doi 10.7759/cureus.4845.
- [21] T. O. Egbe, F. M. Kobenge, and E. M. Wankie, “Virginity-sparing management of hematocolpos with imperforate hymen: case report and literature review,” *SAGE Open Med. Case Reports*, vol. 7, p. 2050313X1984676, 2019, doi 10.1177/2050313x19846765.
- [22] R. Gupta, J. D. Bozzay, D. L. Williams, R. T. DePond, and P. A. Gantt, “Management of Recurrent Stricture Formation after Transverse Vaginal Septum Excision,” *Case Rep. Obstet. Gynecol.*, vol. 2015, no. cm, pp. 1–5, 2015, doi: 10.1155/2015/975463.
- [23] A. Chreidah *et al.*, “Primary amenorrhea in a 17-year and 6-month old girl due to celiac disease: A case report,” *Ann. Med. Surg.*, vol. 84, p. 104831, Dec. 2022, doi: 10.1016/j.amsu.2022.104831.
- [24] B. Meczekalski, O. Niwczyk, G. Bala, and A. Szeliga, “Stress, kisspeptin, and functional hypothalamic amenorrhea,” *Curr. Opin. Pharmacol.*, vol. 67, p. 102288, Dec. 2022, doi: 10.1016/j.coph.2022.102288.