



GINEKOLOGI

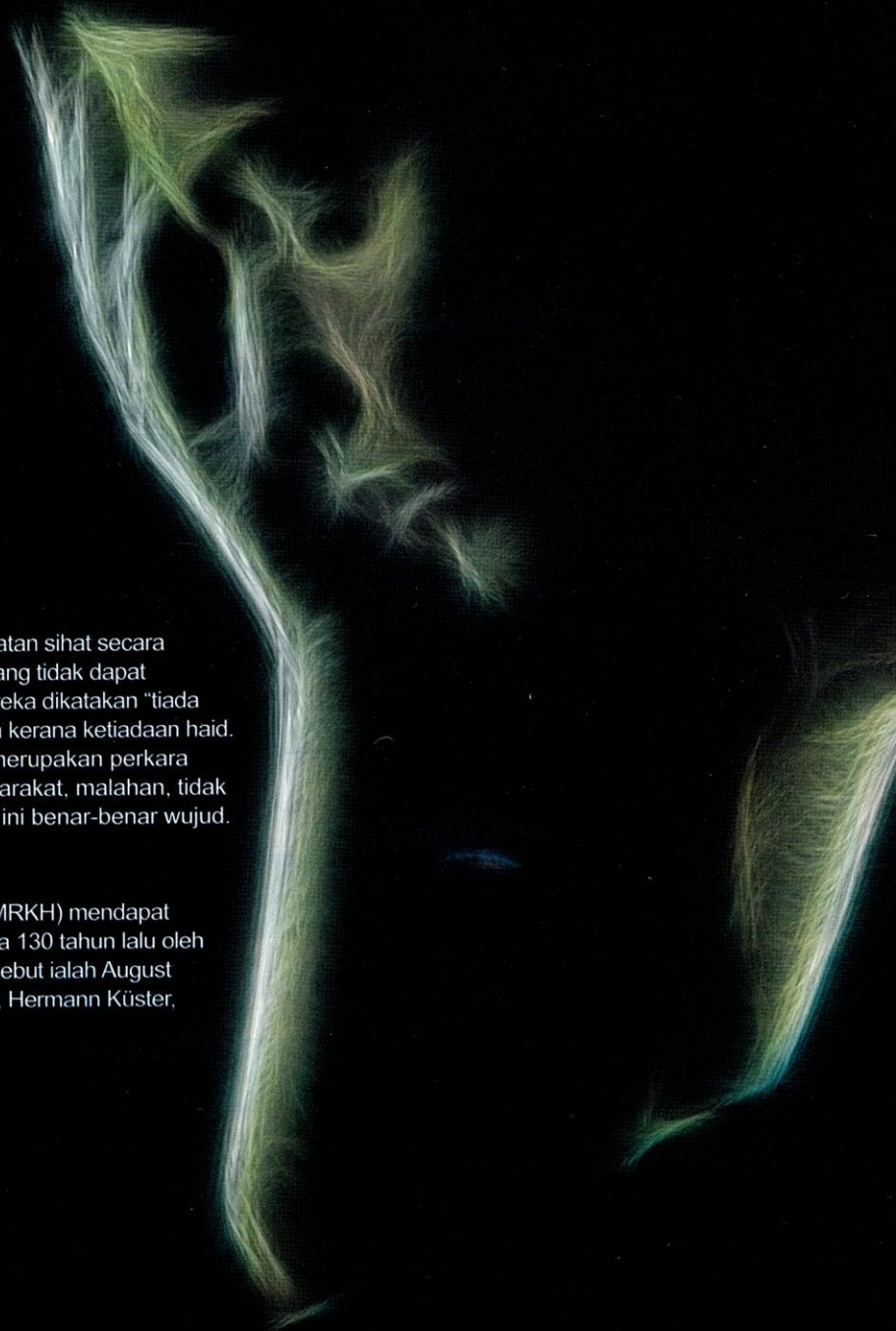
Maiza Tusimin (Foto Penulis)

WANITA TANPA RAHIM

Kelahiran bayi perempuan yang kelihatan sihat secara fizikal, akan menjadikan segelintir ibu bapa yang tidak dapat menerima kenyataan apabila anak gadis mereka dikatakan "tiada rahim" oleh pakar ginekologi susulan rawatan kerana ketiadaan haid. Tidak dinafikan bahawa "lahir tanpa rahim" merupakan perkara yang jarang-jarang diperkatakan oleh masyarakat, malahan, tidak banyak yang mengetahui keadaan medikal ini benar-benar wujud.

Kenali MRKH

Sindrom Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) mendapat namanya hasil penemuan sindrom ini kira-kira 130 tahun lalu oleh empat orang doktor Jerman. Para doktor tersebut ialah August Franz Josef Karl Mayer, Carl Von Rokitansky, Hermann Küster, dan Georges Andre Hauser.





A
 Ilustrasi asal oleh Carl von Rokitansky (1838) menunjukkan morfologi sindrom MRKH. (Sumber: Orphanet Journal of Rare Diseases).

Sindrom MRKH hanya berlaku kepada wanita dan sindrom ini boleh menjejaskan sistem reproduktif wanita. Seorang daripada 4500 – 5000 orang bayi perempuan dilahirkan dengan sindrom MRKH. Sindrom ini bersifat kongenital, yang keadaan ini dialami sebelum kelahiran, iaitu semasa bayi berada dalam kandungan.

Wanita dengan sindrom MRKH mempunyai genetik wanita normal, iaitu kromosom (46, XX) dan sepasang ovari

yang berfungsi secara normal. Namun begitu, mereka tiada rahim, saluran vagina yang sangat pendek atau "vaginal dimple", juga melibatkan sistem tubuh lain, iaitu buah pinggang, jantung, tulang, pendengaran, kesihatan mental, dan emosi.

Pembentukan dan Perkembangan Rahim

Organ reproduktif atau pembiakan wanita terbahagi kepada tiga kumpulan utama, iaitu gonad, saluran pembiakan

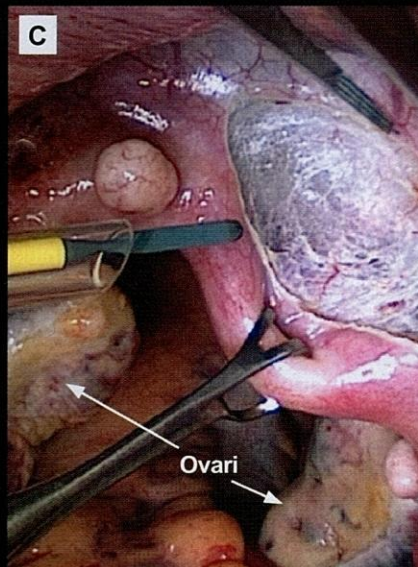
dan alat kelamin luaran. Terdapat dua pasang saluran genital, iaitu mesonefros (*mesonephric* – saluran Wolffian) dan paramesonefros (*paramesonephric* – saluran Mullerian) hingga minggu kelima dan keenam kehidupan janin.

Bagi wanita normal, ketiadaan hormon anti-Mullerian (AMH) dan gen SRY menjadikan saluran Wolffian mengecut, manakala saluran Mullerian terus berkembang. Dua pertiga saluran vagina, serviks, rahim dan kedua-dua tiub fallopio berasal daripada saluran Mullerian. Menjelang akhir trimester pertama, rahim dan struktur lain yang berasal daripada saluran Mullerian, lengkap terbentuk. Namun begitu, bagi wanita MRKH, perkembangan saluran Mullerian terbantut.

Keadaan ini menyebabkan dua pertiga saluran vagina dan rahim tidak terbentuk langsung walaupun secara fizikal, luarannya kelihatan seperti wanita normal. Oleh itu, sindrom MRKH juga dikenali sebagai Agenesis Mullerian. Hingga kini, para doktor dan saintis masih gagal mengesan punca sebenar penyebab sindrom MRKH. Ada teori saintifik yang mengaitkan MRKH dengan pewarisan autosomal dominan daripada ibu.



B
 Pengimejan Resonans Magnetik atau *Magnetic Resonance Imaging* (MRI) yang menunjukkan ketiadaan uterovaginal lengkap dalam sindrom MRKH Jenis 2 yang berkait dengan agenesis buah pinggang. (Sumber: Orphanet Journal of Rare Diseases).



C
 Pelvis pesakit MRKH semasa pembedahan pemindahan rahim menunjukkan ketiadaan rahim, tetapi kedua-dua ovari jelas kelihatan normal. (Sumber: Orphanet Journal of Rare Diseases).

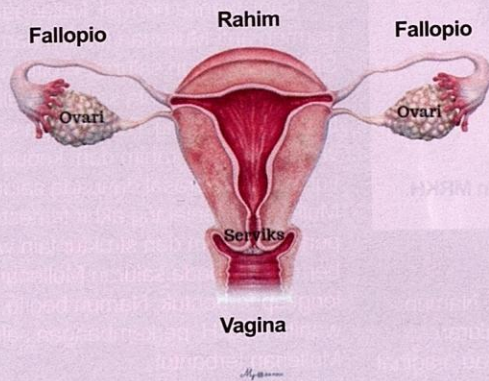
Dari perspektif klinikal

Secara fisiologi, kanak-kanak perempuan yang normal akan mula mendapat haid pertama mereka seawal usia sembilan tahun dan selewat-lewatnya pada usia 16 tahun. MRKH melibatkan organ dalaman yang "tersembunyi" dan jarang-jarang dapat dikesan hingga kanak-kanak perempuan terbahit mencecah usia akil baligh.

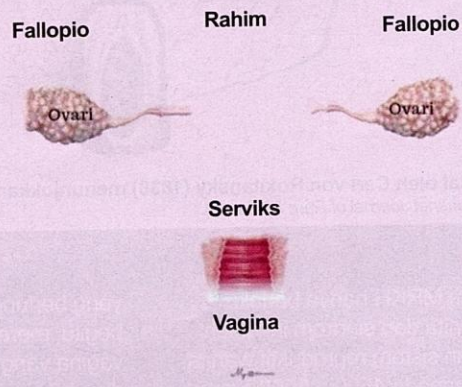
Bagi remaja MRKH, mereka masih tidak didatangi haid pertama walaupun sudah berusia 16 tahun. Oleh sebab mereka mempunyai ovari yang normal, lazimnya mereka akan menunjukkan perkembangan sekunder wanita normal, iaitu perkembangan payu dara dan bulu pubis yang normal. Mereka juga tidak bantut dan mencapai potensi perkembangan tulang dan ketinggian seperti remaja wanita yang lain.

Dewasa ini, kebanyakan ibu peka dengan perubahan anak remaja mereka.

TANPA MRKH



Dengan MRKH



Rata-rata, remaja MRKH dibawa mendapatkan konsultasi doktor apabila masih tidak datang haid pertama pada usia 16 tahun. Hal ini merupakan gejala utama sindrom MRKH, iaitu amenorrhea primer. Melalui pemeriksaan fizikal, remaja MRKH menunjukkan perkembangan payu dara, bulu pubis dan alat kelamin luaran yang normal.

Konsultasi pertama ini adalah penting untuk mendapatkan diagnosis yang tepat berdasarkan gejala, pemeriksaan doktor dan ujian imbasan (*scan*) bunyi abdomen. Melalui imbasan, doktor boleh menjangkakan ketiadaan rahim dan seterusnya membuat rujukan kepada pakar ginekologi.

Pemeriksaan lanjut pakar ginekologi akan mengesahkan ketiadaan rahim melalui imbasan abdomen dan ujian diagnostik yang terperinci seperti Pengimejan Resonans Magnetik, analisis *karyotyping* dan ujian hormon. Pengimejan Resonans Magnetik juga dapat mengesan dengan tepat sekiranya MRKH melibatkan masalah-buah pinggang.

Rawatan Secara Holistik: Psikologi dan Sosial

Setelah pengesahan diagnosis, aspek utama yang harus dititikberatkan adalah untuk menyampaikan diagnosis berat ini kepada ibu bapa, termasuk ketidakupayaan anak gadis mereka untuk hamil dan melahirkan zuriat. Dalam hal ini, penerangan terperinci doktor kepada ibu bapa amat diperlukan agar ibu bapa peka bahawa gadis MRKH berisiko untuk mengalami masalah kemurungan.

Satu kajian yang dijalankan oleh Unit Pediatrik dan Ginekologi Remaja di Pusat Perubatan Universiti Kebangsaan Malaysia (UKM) pada tahun 2020, mendapati remaja MRKH amat cenderung untuk mengalami gangguan mental dan emosi. Kesemua responden kajian tersebut mengakui bahawa ketidaksuburan merupakan komplikasi yang paling sukar untuk diterima.

Stigma masyarakat yang menekankan kepentingan melahirkan zuriat dan keturunan sendiri memburukkan lagi komplikasi psikologi mereka. Kajian tersebut merumuskan bahawa pendekatan pelbagai disiplin termasuk sokongan klinikal, psikologi dan sosial adalah sangat penting dalam pengurusan pesakit MRKH.

Pada tahun 2015, dengan usaha murni Nur Syazwani Abdul Rahim atau lebih dikenali sebagai *Wani Ardy*, masyarakat semakin peka tentang kewujudan sindrom "wanita tanpa rahim" di Malaysia. Atas usaha beliau, lahirlah MRKH Malaysia

yang merupakan sebuah kumpulan sokongan untuk wanita Malaysia yang menghidap sindrom MRKH (termasuk keluarga mereka).

MRKH Malaysia merupakan sebahagian daripada Malaysian Rare Disorder Society (MRDS), yang disokong oleh Awareness on Suicide Malaysia (AWAS), dan dengan kerjasama Jabatan Obstetrik dan Ginekologi, Pusat Perubatan UKM atau kini dikenali sebagai *Hospital Canselor Tuanku Muhriz (HCTM)*. HCTM merupakan satu-satunya hospital di Malaysia yang melakukan kajian menyeluruh mengenai sindrom MRKH yang diteraju oleh Profesor Madya Dr. Ani Amelia Dato' Zainuddin.

Seksualiti dan Intervensi Pembedahan

Bagi wanita MRKH yang bergelar isteri, tujuan utama mereka bertemu pakar ginekologi atau pakar kesuburan adalah untuk mendapatkan konsultasi mengenai hubungan seksual dan juga zuriat. Sejarah pembedahan MRKH bermula lebih 100 tahun lalu. Pembentukan *neovagina* yang dapat berfungsi secara seksual, menjadi ciri khas dalam intervensi pembedahan.

Pelbagai kaedah pembedahan, termasuk *vaginoplasty* menggunakan pelbagai autograf seperti McIndoe

Jadual Klasifikasi Sindrom MRKH.

Sindrom Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH)	
JENIS 1	MRKH Tipikal <ul style="list-style-type: none">• 64% pesakit.• Hanya mengalami ketiadaan uterus dan dua pertiga saluran vagina.
JENIS 2	MRKH Atipikal <ul style="list-style-type: none">• 24% pesakit.• Mengalami kombinasi ketiadaan uterus dan dua pertiga saluran vagina, serta masalah buah pinggang, tulang belakang, jantung, dan deria pendengaran.

vaginoplasty (menggunakan lapisan antara rektum dengan pundi kencing); Baldwin *vaginoplasty* (menggunakan saluran usus); Davydov *vaginoplasty* (menggunakan cantuman peritoneal), dan Williams vulvovaginoplasty (menggunakan labia majora).

Pada tahun 2002, The American College of Obstetricians (ACOG) mengesyorkan terapi Dilatasi Vagina (DV) menggunakan dilator sebagai rawatan utama MRKH. Hal ini demikian kerana DV mempunyai kadar kejayaan keseluruhan yang tinggi (90 – 96%), tidak invasif dengan kadar komplikasi yang rendah, dan melibatkan kos perawatan yang jauh lebih rendah berbanding dengan intervensi pembedahan.

Pilihan rawatan adalah berbeza antara pesakit MRKH. Pesakit perlu dimaklumkan terlebih dahulu bahawa tidak ada penyelesaian segera untuk mendapatkan fungsi seksual vagina. Jika intervensi pembedahan dilakukan, DV pascapembedahan masih perlu dilakukan sama ada melalui dilator ataupun hubungan seksual biasa bagi mengekalkan kepanjangan dan kedalaman vagina yang baharu dibentuk.

Ketidaksuburan dan Zuriat

Kecanggihan teknologi pada masa ini seperti kejayaan pemindahan rahim (*uterine transplantation*) dan ibu tumpang (*surrogate mother*) dikongsi oleh negara Barat. Namun begitu, kedua-dua intervensi ini adalah bercanggah dengan *Maqasid al-Syariah* bagi penganut agama Islam. Hal ini dibincangkan seperti yang berikut:

Pemindahan Rahim

- Mesyuarat Lembaga Fatwa Negeri Sarawak ke-27 pada 6 Safar 1437H/18 November 2015 sebulat suara menerima sighth keputusan seperti yang berikut:
- Hukum asal pendermaan dan pemindahan rahim adalah haram. Tujuan untuk mendapatkan zuriat hanyalah bersifat *takmiliyyah*, iaitu sebagai pelengkap kehidupan berkeluarga.
- Keperluan mendapatkan zuriat melalui pendermaan dan pemindahan rahim di Malaysia belum berada pada tahap *darurat*.
- Keperluan mendapatkan zuriat melalui pembedahan dan pemindahan rahim bagi wanita yang mempunyai rahim yang bermasalah atau tidak mempunyai rahim hanya sekadar berada pada tahap *tahsiniyyat*.
- Mesyuarat bersetuju memutuskan bahawa hukum pendermaan dan pemindahan rahim adalah tidak harus kerana keperluannya belum mencapai tahap *darurat* yang boleh membenarkan sesuatu perkara yang diharamkan.

Ibu Tumpang

- Pengharaman kaedah ini adalah bertitik tolak daripada *Maqasid al-syariah*, iaitu prinsip *hifz al-Nasl* (menjaga nasab keturunan). Penggunaan kaedah ibu tumpang boleh menyebabkan berlakunya percampuran nasab yang mana boleh menimbulkan keraguan dan juga kecelaruan.

- Wanita MRKH yang tidak mampu menjadi ibu biologi kepada zuriatnya, masih mampu memiliki zuriat melalui anak susuan sebagaimana Nabi Muhammad SAW yang menjadi anak susuan kepada Halimatul Saadiah. Dua syarat yang perlu dipenuhi untuk melayakkan anak tersebut menjadi muhrim melalui ibu susuan ialah:
 1. Bayi yang menyusu itu belum mencapai usia dua tahun.
 2. Ibu perlu menyusukan bayi tersebut hingga lima kali kenyang.

Pengalaman Pengendalian Wanita MRKH

Langkah yang paling penting dalam pengurusan berkesan MRKH ialah diagnosis yang tepat dan awal, pengesanan masalah kongenital sistem tubuh yang lain, kaunseling psikososial, dan intervensi seksual bagi wanita yang berkahwin. Dengan kepekaan Pengimejan Resonans Magnetik, prosedur laparoskopik jarang-jarang diperlukan untuk membuat diagnosis.

Berdasarkan pengalaman penulis merawat isteri sindrom MRKH, kesemua pesakit sesuai dan memilih untuk menjalani rawatan pemanjangan vagina tanpa pembedahan melalui dilatasi vagina bagi membolehkan fungsi seksual vagina berfungsi dan mengekalkan keharmonian rumah tangga.

Wanita MRKH juga mampu bergelar ibu dengan bantuan ubatan dan kaunseling bagi menjayakan penyusuan anak angkat dan memahamkan anak susuan. Dalam kes yang intervensi pembedahan diperlukan, pesakit dirujuk ke pusat yang mempunyai subkepakaran dalam bidang seperti HCTM kerana pembedahan oleh pakar bedah yang terlatih menawarkan kejayaan perawatan yang tinggi.

Penulis menasihatkan para ibu bapa agar menjadi ibu bapa yang prihatin dan sentiasa peka dengan perubahan fisiologi dan emosi anak remaja anda. Hal ini supaya tiada kelewatan dalam pengesanan sindrom MRKH dan memungkinan perawatan awal dijalankan dengan hasil kejayaan perawatan yang optimum.☺

Dr. Maiza Tusimin ialah Pakar Perunding Obstetrik, Ginekologi dan Fertiliti, Pusat Perubatan Prince Court, Kuala Lumpur.