

Herlyn-Wunderlich Sendromu: Olgu Sunumu

Ali Emre Tahaoglu *, Veli Mihmanlı *, Yılmaz Güzel *, Emine Pasmakoglu *, Zelaya Tahaoglu **, Ekrem Ozakin *

ÖZET

Bu çalışmanın amacı iki herlyn-wunderlich sendrom olgusunu sunmaktır. Olgularda uterus didelphis, kör hemivajina ipsilateral renal agenezi, hematometrokolpos ve hematosalpinx mevcuttu. Bir olgu opere edildi, vajinal yoldan yaklaşıp septum rezeksiyonu ile birlikte histeroskopi uygulandı.

Müllerian kanal anomalisi tanısı konulduğunda komplikasyonlar ve birlikte görülebilen diğer sistem anormallikleri için uyanık olmak önemlidir. Müllerian kanal anormallikleri için kullanılan sınıflandırma cerrahi yönlendirme açısından yeterli değildir. Yeni bir sınıflandırma tanı ve tedavi için gerekmektedir.

Anahtar kelimeler: Uterus didelphis, hemivajina, Herlyn-Wunderlich

SUMMARY

Herlyn-Wunderlich Syndrome: Case Report

The aim of this study was to present two cases with Herlyn-Wunderlich Syndrome. The patients had uterus didelphys, unilateral blind hemivagina, hematometrocolpos and hematosalpinx. Vaginal septum resection and hysteroscopy were performed in one of the cases.

Because of its complications and the other system abnormalities, it is important to be alert when a mullerian canal abnormality is diagnosed. We think that using older classification of mullerian duct abnormalities does not provide an appropriate indication for performing surgery. A new classification is needed for more accurate diagnosis and treatment.

Key words: Uterus didelphys, Herlyn-Wunderlich, hemivagina

GİRİŞ

Genitoüriner organların gelişimi embriyolojik yaşamın 6. haftasında başlar. Bu haftada oluşabilecek bir regresyonda müllerian kanal defektleri görülebilir. Müllerian kanal anomalileri % 0.1-3.5 sıklıkta görülmektedir⁽¹⁻⁴⁾. Kliniğimize başvuran 2 unilateral renal agenezi ile birlikte kör uçla sonlanan hemivajina uterus didelphis olgusunu sunacağız.

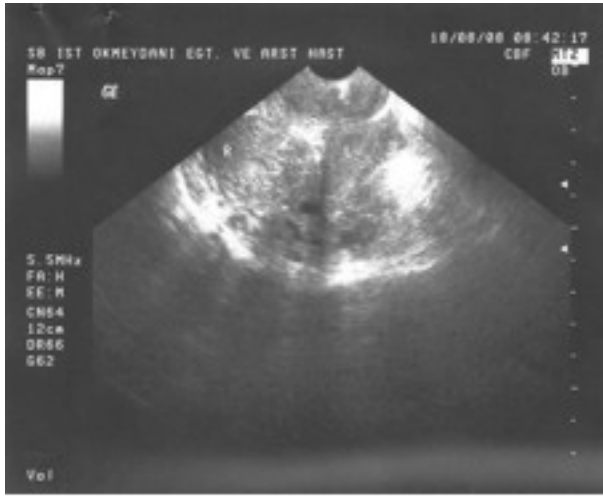
OLGULAR

Olgu 1: On beş yaşında virgo hasta ilk adetinden itibaren bulunan âdet düzensizliği ve karın ağrısı yakınması ile kliniğimize başvuruda bulundu. Hastanın özellikle âdet dönemlerinde artan ağrısı varmış. Hasta virgo olduğu için vajinal muayenesi yapılamadı. Hastanın fizik

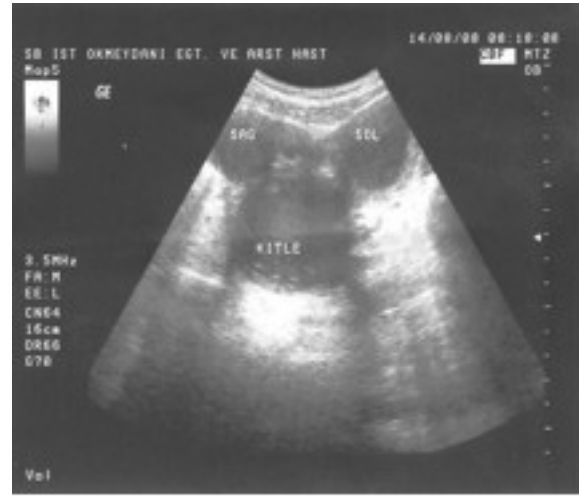
muayenesinde belirgin bir özellik yoktu. Hastaya yapılan pelvik USG'de 104x88 mm boyunda kistik hemorajik nitelikte sıvı içeren kitle saptandı. Sağ ve sol uterin hornlar izlendi. Fakat sol uterin horndan gelen âdet içeriğinin boşalamadığı düşünüldü. Yapılan MR incelemesinde sol böbrek izlenemedi (agenezi). Sol taraftaki uterus endometrial kavitesi ve büyük olasılıkla bununla ilişkisi olduğu düşünülen en geniş aksiyel boyutunda 85 mm'ye ulaşan mesane anteriora deplase eden, minör pelvisi dolduran hemorajik natürde kistik ekspansiyone görünüm izlendi. Sol uterus serviks vajen ve tubal yapılarda hematokolpos düşünüldü. Sağ taraf uterus ve endometrial kavitesi normal değerlendirildi. Sağ tubal yapıda ektazi saptanmadı. Hasta operasyona alındı. Dorso-litotomi pozisyonunda hymenin intakt olduğu gözlendi. Vajen sol duvarını deplase eden yaklaşık 10 cm boyutlarında fluktuasyon veren kitle mevcuttu. Vajen sol yan duvarındaki transvers septuma insizyon yapıldı, çıkarıldı ve yaklaşık 200 cc eskimiş çikolata kıvamlı mater-

* S.B. Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kadın Doğum Kliniği

** S.B. Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği



Postop pelvik usg preop sağ ve sol uterin horn ile kitle imajı.



yal aspire edildi. Her iki collum görüldü. Takiben yapılan histeroskopide sağ servikal kanal ve uterin kavite normal gözlendi. Sol vajenden sıvı kaçıışı dilatasyondan dolayı engellenemediği için işlem iptal edildi. Yapılan laparatomide orta hatta yaklaşık 10 cm'lik hemorajik içerikli kistik kitle mevcuttu. Sol tuba distalinde 6x6 cm'lik hemorajik içerikli periton ve over ile katlanmış, fimbriyası fimotik hemosalpins mevcuttu. Sol over tabii idi. Sol böbrek palpe edilemedi. Hemosalpins boşaltıldı. Orta hattaki kitleye insizyon yapıp biyopsi alındı. Sol hemiuterusun bu kitleye ağzlaştığı gözlendi. Hastanın yapılan 6. ay ve 12. aydaki takiplerinde vajinal bütünlüğün tam olduğu, her iki serviksin görünümünün tabii olduğu izlendi.

Olgu 2: On iki yaşında virgo hasta acil servimize âdet sancısı yakınması ile başvurdu. Hasta virgo olduğu için vajinal muayene yapılmadı. Genel fizik muayenesinde solukluk dışında belirgin bir özellik yoktu. Yapılan pelvik ultrasonografide bilateral uterin hornlar izlendi. Pelvis orta hattını dolduran 7*7 cm'lik kitle mevcuttu. Sol uterin horn ve serviks tabii idi. Sağ uterin horn gözlendi fakat sağ servix muhtemel basıya bağlı izlenmedi. Yapılan MR incelemesinde sağ böbrek agenetik sol böbrek kompensatuar olarak büyümüştü. Uterus didelfis ve sağ uterin kavitede hematokolpometra lehine değerlendirilen görünüm izlendi. Hastaya operasyon kararı verildi fakat has-

ta sosyal güvencesi olmadığı için operasyonu kabul etmeyip hastaneden ayrıldı.

TARTIŞMA

Müllerian sistem anomalileri ender görülen tedavi seçenekleri bazen yüz güldürücü olan genellikle geç tanı alan bozukluklardır. Uterin vajinal ageneziden minör uterin kavite anomaliliklerine kadar değişen bir aralıkta seyrediler. Müllerian kanal anomalileriyle birlikte renal ve skeletal (Klippel Feil sendromu) anomaliliklerde görülebilmektedir⁽⁸⁾.

Müllerian kanal anomalileri çoğunlukla pubertede tanı alır. Prepubertal dönemde normal görülen eksternal genitalya şüphe uyandırmaz. Genelde menstrual bozukluk başlayınca tanı alırlar veya geç dönemde infertilite ve obstetrik komplikasyonlarla başvurabilirler.

Müllerian kanal anomalilerinin gerçek insidans ve prevalansı bilinmemektedir fakat çoğu otör % 0.1-3,5 diye tahmin etmektedir⁽¹⁻⁴⁾. Bir çalışmada genel populasyon içinde müllerian kanal anomalisi oranı % 4,3 verilmiştir⁽⁵⁾. Bu oran yineleyen düşüklerde %5-10'dur^(6,7).

Altı haftada müllerian kanal ve wolf kanalı oluşmuştur. Müllerian kanal hem mezoderm hem endoderm kaynaklıdır. Müllerian kanalın differansiasyon, migrasyon füzyon ve kanalı-

zasyonunda meydana gelebilecek herhangi bir defekt geniş spektrumda mullerian kanal anomalilerine neden olabilir. Gelişim sırasında böbrek ve üriner sistem arasındaki yakın ilişkisi nedeni ile ürogenital sistemde de sorunlar olabilir. Ayrıca lokal mezoderm ve kendi somiti ile ilişkisinden dolayı iskelet sistem anomalileri de birlikte görülebilir.

Bu hastalarda over ve endokrin fonksiyonlar genelde normaldir ⁽⁹⁾. Çünkü overlerin gelişimini mullerian kanal ile ilişkisi yoktur. Bir çalışmada mullerian kanalın ve wolf kanalının birlikte yakın bağlantısı olduğu için mullerian kanalın kaudal yönde ilerlediği ve wolf kanalı ile bölündüğü gösterilmiştir ⁽¹⁰⁾.

Mullerian kanal anomalilerinin sınıflamasında hâlâ 1988 yapımı AFS sınıflaması kullanılıp tedavide bu sınıflamaya göre sekilendirilmektedir ⁽¹¹⁾. Gittikçe artan tanı oranları cerrahi gelişmeler ve embriyolojik ve genetik orjinin daha iyi aydınlatılması ile yeni bir sınıflamanın daha yararlı olabileceğini düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Strassman EO. Operations for double uterus and endometrial atresia. Clin Obstet Gynecol 1961;4:240.
2. Strassman EO. Fertility and unification of double uterus. Fertil Steril 1966;17(2):165-76.
3. Golan A, Langer R, Bukovsky I, Caspi E. Congenital anomalies of the mullerian system. Fertil Steril 1989;51(5):747-55.
4. Speroff L. The uterus. In: Mitchell C, ed. Clinical Gynecologic Endocrinology and Infertility. 7. ed. 2005:113.
5. Grimbizis GF, Camus M, Tarlatzis BC, Bontis JN, Deroey P. Clinical implications of uterine malformations and hysteroscopic treatment results. Hum Reprod Update 2001;7(2):161-74.
6. Acien P. Incidence of Mullerian defects in fertile and infertile women. Hum Reprod 1997;12(7):1372-6.
7. Raga F, Bauset C, Remohi J, Bonilla-Musoles F, Simon C, Pellicer A. Reproductive impact of congenital Mullerian anomalies. Hum Reprod 1997;12(10):2277-81.
8. Willemsen WN. Combination of the Mayer-Rokitansky-Kuster and Klippel-Feil syndrome-a case report and literature review. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 1982;13(4):229-35.
9. Amesse LS, Ptiff-Amesse T. Congenital anomalies of the reproductive tract. In: Falcone T, Hurd WW, eds. clinical reproductive medicine and surgery. 21(2). ed. New York: Elseiver; 2007;171:235-9.
10. Hoshimoto R. Development of the human Mullerian duct in the sexually undifferentiated stage. Anat Rec A Discov Mol Cell Evol Biol 2003;272(2):514-9.
11. The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, müllerian anomalies and intrauterine adhesions. Fertil Steril 1988;49(6):944-55.