

# Herlyn-Wener-Wunderlich Sendromu: Uterus Didelfis ile birlikte Obstrükte Hemivajen ve İpsilateral Renal Agenezi Gösteren Bir Olgu Serisi

## Herlyn –Wener-Wunderlich Syndrome: Didelphic Uterus and Obstructed Hemivagina with Ipsilateral Renal Agenesis: A Case Series

Dr. İbrahim POLAT,<sup>a</sup>  
Dr. Kemal GÜNGÖRDÜK,<sup>a</sup>  
Dr. Gonca YILDIRIM,<sup>a</sup>  
Dr. Erdem TURHAN,<sup>a</sup>  
Dr. Ali İsmet TEKİRDAĞ<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği,  
İstanbul Bakırköy Kadın Doğum ve  
Çocuk Hastalıkları Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi, İSTANBUL

Geliş Tarihi/Received: 20.06.2007  
Kabul Tarihi/Accepted: 18.10.2007

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Kemal GÜNGÖRDÜK  
İstanbul Bakırköy Kadın Doğum ve  
Çocuk Hastalıkları Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi,  
Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği,  
İSTANBUL  
maidenkemal@yahoo.com

**ÖZET** Obstrükte hemivajen ve uterus didelphis nadir görülen müllerian kanal anomalilerinden olup, nadiren Henlyn-Werner-Wunderlich sendromu olarak da adlandırılır. Hastalar genellikle, menarştan sonra, hematometrokolposa sekonder gelişen dismenore yakınması ile başvururlar. Kliniğimizde, 2000 ile 2007 yılları arasında uterus didelphis ile birlikte obstrükte hemivajen ve ipsilateral renal agenezi tanısı 4 olguda konulmuştur. Hastaların tümüne, septum rezeksiyonu yapılmıştır. Tedavi sonrası bütün hastalarda semptomlar gerilemiştir. Bir olgumuz ise gebe kalmış ve miadında doğum yapmıştır. Sonuç olarak; Uterus didelphis ile birlikte obstrükte hemivajen tanısı nadiren konur, fakat akut veya kronik karın ağrısı ile gelen kadın hastalarda ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmesi gerekir. Cerrahi tedavi ile çok iyi sonuçlar alınır.

**Anahtar Kelimeler:** Werner sendromu; müllerian anomaliler; renal agenezi

**ABSTRACT** Uterus didelphys with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis is a rare entity, sometimes referred to as Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome (HWW). Commonly reported to present after menarche with progressive dysmenorrhoea secondary to hematometrocolpos. Four patients were diagnosed with uterus didelphys with obstructed hemivagina associated to ipsilateral renal agenesis from 2000 to 2007. All of the patients eventually underwent definitive surgical management involving transvaginal resection of the obstructing septum. All of patients have been reported resolution of their presenting symptoms. One patient subsequently achieved a pregnancy resulting in a healthy term baby delivered. In conclusion; the diagnosis of uterus didelphys with obstructed hemivagina is uncommon but should be considered in women presenting with acute or recurrent abdominal pain. Surgical management is mostly very successful and results in resolution of symptoms.

**Key Words:** Werner syndrome, mullerian anomaly; renal agenesis

Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst 2008;18:284-288

Müllerian kanallar (MK), dışı üreme sisteminin primordial taslağıdır. MK'lar embriyo pelvik bölgesinde mezonefrik kanalları ventrale doğru çaprazlayıp median düzlemde birbirine kaudal bölgede yaklaşarak birleşir ve uterovajinal primordiumu oluşturur. Kranial bölgedeki birleşmemiş kısımdan ise tuba uterinalar gelişir. Uterovajinal primordiumdan, uterus, serviks ve vajenin 1/3 üst kısmı gelişir. Vajenin 2/3 alt kısmı ise ürogenital sinüsten kaynaklanır.<sup>1</sup>

Müllerian kanalların füzyonunun gerçekleşmemesi sonucunda bicornis veya didelphis uterus oluşur. Tüm müllerian anomalilerinin %10'unu oluş-

turur.<sup>2</sup> Uterus didelphis olgularının, yaklaşık %15-30'unda aynı taraflı hemivajen, vajinal septum ve renal agenezi olduğu bildirilmiştir.<sup>3</sup> İlk kez 1922 yılında tanımlanmıştır ve bazen Herlyn-Wender-Wunderlich Sendromu olarak da adlandırılır.<sup>1</sup>

Çalışmamızda, kliniğimize tanısı konulan ve tedavi edilen 4 uterus didelphis ile birlikte olan hemivajen ve ipsilateral renal agenezi olgusunu literatür bilgileri eşliğinde sunduk.

## OLGU SUNUMLARI

### OLGU 1

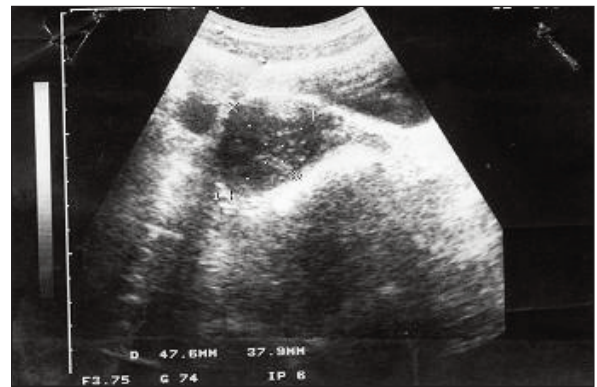
24 yaşında, nulligravid hasta, kliniğimize şiddetli kasık ağrısı şikayeti ile başvurdu. Öyküsünde ağrılarının yaklaşık 9 yıldır mevcut olduğu ve adetleri sırasında şiddetlendiği öğrenildi. İlk adet yaşı 15 olan hastanın adetleri düzenli idi. Hastanın şikayetleri için oral kontraseptif ve nonsteroidal antiinflatuvar (NSAID) ilaçlar kullandığı fakat çocuk istediği için ilaçları son 5 aydır bıraktığı öğrenildi. İstenilen tam kan sayımı ve tam idrar tahlilinde patolojik bulgu saptanmadı. Yapılan pelvik muayenesinde sağ adneksiyel alanda yaklaşık 4x5 santim boyutlarında mobil ağırlı kitle palpe edildi. Transvajinal ultrasonografisinde, sağ adneksiyel alanda yaklaşık 5x6 santim boyutlarında, vajina yan duvarına uzanan kistik kitle ve uterus didelphis saptandı. Tanıyı doğrulamak amacıyla üst abdomen ve pelvik manyetik rezonans görüntüleme (MRG) istendi. MRG sonucunda, sağ renal agenezi, sol renal kompansatuar hipertrofi, uterin ve vajinal duplikasyon ve sağ atrofik vajinada sıvı koleksiyonu (hematokolpos ve hematometra) tespit edildi. Hastaya, uterus didelphis ile birlikte olan hemivajen ve ipsilateral renal agenezi tanısı kondu. Kendisine ve ailesine hastalık hakkında bilgi verildi ve onamları alındıktan sonra diagnostik laparoskopi ve vajinal septum rezeksiyonu uygulandı. Laparoskopi sırasında pelvik bölgede evre I-II ile uyumlu endometriyozis odakları görüldü. Operasyon sonrası hasta, nefroloji kliniğine yönlendirildi. Postoperatif dönemdeki 6 yıllık takiplerde hastanın düzenli adet gördüğü ve kasık ağrısı olmadığı belirlendi. Hasta operasyondan 2 yıl sonra miadında doğum yaptı.

### OLGU 2

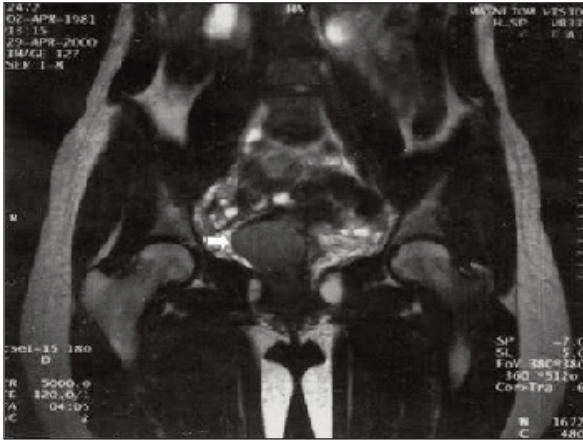
19 yaşında, nulligravid hasta, kliniğimize şiddetli sağ kasık ağrısı ve karında şişkinlik şikayeti ile başvurdu. Öyküsünde ağrılarının yaklaşık 3 yıldır mevcut olduğu ve adetleri sırasında şiddetlendiği öğrenildi. İlk adet yaşı 15 olan hastanın adetleri düzenli idi. Hastanın daha önce takiplerinin yapıldığı merkezde over kisti nedeniyle 6 ay oral kontraseptif kullandığı öğrenildi. İstenilen tam kan sayımı ve tam idrar tahlilinde patolojik bulgu saptanmadı. Yapılan ultrasonografisinde, sağ adneksiyel alanda yaklaşık olarak 4x5 santim boyutlarında heterojen ekolu kitle ve uterus didelphis saptandı (Resim 1a). Tanıyı doğrulamak amacıyla pelvik MRG istendi. MRG sonucunda, sağ renal agenezi, sol renal kompansatuar hipertrofi, uterin ve vajinal duplikasyon ve sağ atrofik vajinada sıvı koleksiyonu (hematokolpos ve hematometra) tespit edildi (Resim 1b,1c). Hastaya, uterus didelphis ile birlikte olan hemivajen ve ipsilateral renal agenezi tanısı kondu. Hastaya ve ailesine hastalık hakkında bilgi verildi ve onamları alındıktan sonra diagnostik laparoskopi ve vajinal septum rezeksiyonu uygulandı. Operasyon sonrası hasta, nefroloji kliniğine yönlendirildi. Postoperatif dönemdeki 6 yıllık takiplerde hastanın düzenli adet gördüğü ve kasık ağrısı olmadığı tespit edildi.

### OLGU 3

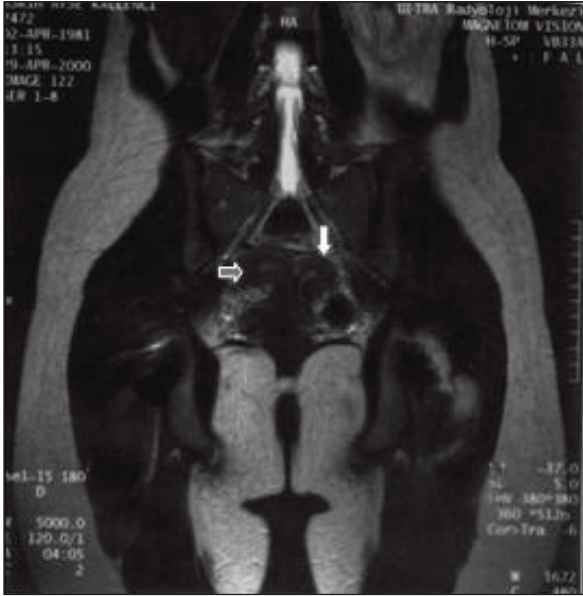
18 yaşında, virgo hasta karın ve kasık ağrısı şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. İlk adetini 14 yaşında görmüştü. Ağrısının özellikle adet dönemlerinde arttığını belirtti. Hastanın daha ön-



**RESİM 1a:** Sağ adneksiyel alanda yaklaşık olarak 4x5 santim boyutlarında heterojen ekolu kitle.



**RESİM 1b:** T1 ağırlıklı aksial planda, sağda yerleşimli (ok ile işaretli) uterin horn isthmusu düzeyinden başlayarak servikal kanalı ve vajen sağ laterallerinde bulunan hematokolpos.



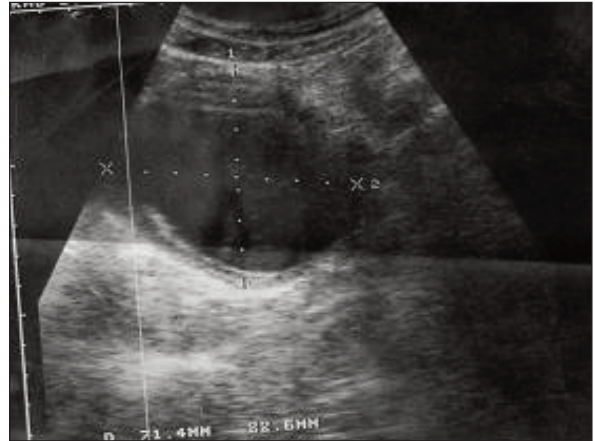
**RESİM 1c:** Uterus didelphus görünümülü iki ayrı uterin horn izlenmekte (oklar).

ce gittiği merkezlerde pelvik kitle ve dismenore nedeniyle tedavi aldığı öğrenildi. Yapılan ultrasonografik tetkikinde, sağ adneksiyel bölgede 71x82 mm boyutlarında kalın cidarlı kistik kitle ve iki adet uterus izlendi (Resim 2a). Uterus didelphus ile birlikte olan hemivajen ve ipsilateral renal agenezi ön tanısı ile hastadan IVP (intravenöz piyelografi) istendi. IVP ile sağ böbrek izlenemedi, sol böbrekte ise kompensatuar hipertrofi saptandı. Hastaya ve

ailesine hastalık hakkında bilgi verilip onamları alındıktan sonra diagnostik laparoskopi ve vajinal septum rezeksiyonu uygulandı. Operasyon sonrası hasta, nefroloji kliniğine yönlendirildi. Postoperatif dönemdeki 4 yıllık takiplerde hastanın düzenli adet gördüğü ve kasık ağrısı olmadığı tespit edildi. Olgunun postoperatif dönemde yapılan ultrasonografisi Resim 2b'deki gibidir.

#### OLGU 4

14 yaşında, virgo hasta şiddetli kasık ve karın ağrısı nedeniyle kliniğimize refere edildi. Takiplerinin yapıldığı merkezde pelvik kitle tanısıyla 2 ay önce laparotomi uyguladığı öğrenildi. Laparotomi



**RESİM 2a:** Sağ adneksiyel bölgede 71x82 mm boyutlarında kalın cidarlı kistik kitle.

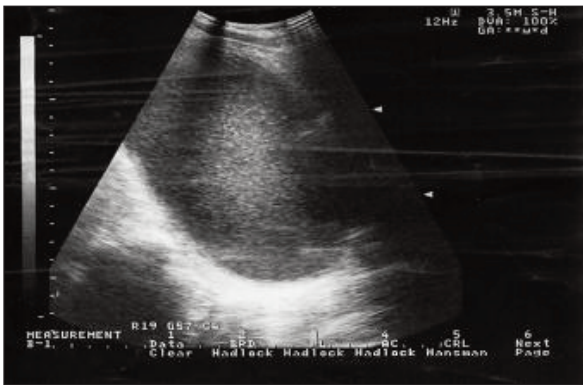


**RESİM 2b:** Operasyon sonrası uterus didelphus görünümü (iki ayrı endometriyum ve iki ayrı kavite görülmekte).

sırasında gözlemlenmiş sağ hematometrom ve hematometromsalpenks tespit edilmiş ve sağ taraftaki kavitenin fundusundan insizyon yapılmış ve eski kan ile dolu olduğu saptanmıştır. Hastanın alınan öyküsünde ağrıların devam ettiği, ilk adet yaşının 12 olduğu ve adetlerinin düzensiz olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde tüm batını dolduran göbek üstüne kadar uzanan yaklaşık 12x13 santimlik kitle palpe edildi. Yapılan ultrasonografisinde, uterusun inferior bölgesinde sağ lateral yerleşimli hematometra ile uyumlu görüntü izlendi (Resim 3). Uterus didelphis ile birlikte olan hemivajen ve ipsilateral renal agenezi ön tanısı ile hastadan IVP istendi. IVP sonucunda, sağ böbrek izlenemedi ve sol böbrekte kompensatuar hipertrofi saptandı. Hastaya ve ailesine hastalık hakkında bilgi verilip onamları alındıktan sonra diagnostik laparoskopi ve vajinal septum rezeksiyonu uygulandı. Operasyon sonrası hasta, nefroloji kliniğine yönlendirildi. Postoperatif dönemdeki 3 yıllık takiplerde hastanın düzenli adet gördüğü ve kasık ağrısı olmadığı öğrenildi.

## TARTIŞMA

Müllerian kanallar embriyonel mezodermden sefalokaudal yönde gelişerek fallop tüplerini, distalde birleşerek uterusu, serviksi ve üst vajeni meydana getirir. Müllerian kanal anomalileri (MKA), müllerian kanalların gelişmemesi, kısmi veya tümünden birleşmemesi sonucunda ortaya çıkan, %1-5 olguda rastlanan patolojilerdir.<sup>1,2</sup> Kanalların füzyonunun gerçekleşmemesi sonucunda oluşan uterus



**RESİM 3:** Uterusun inferior kesiminde sağ lateral yerleşimli hematometra ile uyumlu olduğu düşünülen heterojen ekolu kitle.

didelfiste, iki ayrı serviks ve uterus bulunmaktadır.<sup>1</sup> Bu olgulara çeşitli anomaliler de eşlik edebilir. Stassart ve ark. uterus didelphis, obstrükte hemivajina ve ipsilateral renal agenezin spesifik olarak birlikte görülmesini, wolfian kanallardan birisinin kaudal bölümündeki anormal bir gelişmenin aynı taraftaki müllerien kanal gelişimini ikincil olarak etkilemesi sonucu olabileceğini ile sürmüştür.<sup>4</sup>

Fetal dönemde Wolf kanalları, Müller kanallarının ortada birleşmesi için kılavuz görevi görürler. Eğer wolf kanallarından birisi yoksa, metanefrik tüberkül, metanefrojenik mezoderm; yani o tarafın böbreği ve toplayıcı sistemi gelişmez. Aynı zamanda kendi tarafındaki müller kanalına kılavuzluk yapamayacağından uterus didelphis ortaya çıkar.<sup>5</sup> Bu teori ile müller kanalı anomalilerine eşlik eden üriner sistem anomalilerinin oluş mekanizması açıklanmış olur. Anomalinin görülme olasılığı sağ tarafta, sol tarafa oranla iki kat daha fazladır.<sup>6</sup> Biz de olgularımızın tümünde anomalilerin sağ taraftan kaynaklandığını gördük.

Müllerian kanal anomalilerine sıklıkla puberteden sonra tanı konur; bunun nedeni meydana gelen semptomların adetler ile olan ilişkisidir. Hastalar, genellikle alt abdominal veya pelvik, akut veya kronik ağrı ile kliniklere başvururlar. Yapılan fizik muayenelerinde ağırlı pelvik kitle bulunabilir. Doğru tanı koymak oldukça güçtür çünkü; tek uterin hornda obstrüksiyon mevcut ise hastalar diğer horndan düzenli adet görürler ve adet sırasında döngüsel ağrı oluşur. Bu durum genellikle primer dismenore ile karışır ve hastaya NSAİD, oral kontrasepsiyon veya leuprolid başlanır. Bu ilaçlar da adeti baskıladığından, kısmi tedavi sağlanır ve tanı gecikir.<sup>5</sup> Zurawin ve ark. yaptıkları çalışmada, 8 uterus didelphis ile birlikte olan hemivajen ve renal agenezi olgusunu incelemişler ve hastaların %100'ünün başlangıçta yanlış tanı ve tedavi aldıklarını belirtmişlerdir.<sup>5</sup> Bizim çalışmamızdaki hastalarda da ilk tanı ve tedavi doğru olmayıp, hastaların doğru tanı alması gecikmiştir.

Obstrüksiyon nedeniyle meydana gelen retrograd menstruasyona bağlı olarak hastalarda, he-

matometra, hematosalphenks ve endometriyozis görülme olasılığı artmıştır. Ayrıca oluşan hemo-metra veya hematosalpenkse bağlı enfeksiyon sıklığı da artmıştır.<sup>4</sup> Zurawin ve ark.nın serisinde hastalara yapılan laparoskopi sonucunda, olguların %37'sinde endometriyozis, enfeksiyon ve adezyona gözlenmiştir. Bizim serimizde ise bir hastada [olgu 1] evre I-II olduğu düşünülen endometriyozis odakları görülmüştür. Tedavide odaklara elektrokoagülasyon uygulanmıştır.

Uterus didelphis, MKA içinde gebelik prognozunu en az etkileyen anomalilerden biridir. Heinonen ve ark. yaptıkları çalışmada, 39 uterus didelphis olgusunu incelemişler ve %89 canlı doğum oranı bildirmişlerdir.<sup>3</sup> Serimizdeki bir hasta da gebe kalmış ve miadında doğum yapmıştır.

Müllerian kanal anomalilerinin tanısında radyolojik yöntemler özellikle cerrahi girişim gereken olgularda, transabdominal ya da histeroskopik yoldan yaklaşım kararının verilmesinde önem taşımaktadır. Bu amaçla, histerosalpingografi (HSG), ultrasonografi (USG) ve manyetik re-

zonans görüntüleme kullanılabilir. Son yıllarda MRG yöntemi, gerek anomalinin tipini doğru tanımlamada, gerekse anomaliye sekonder gelişebilecek ilave patolojileri saptamada ön plana çıkmaktadır.<sup>7</sup> Cameron ve ark. 12 uterus didelphis, obstrükte hemivajina ve ipsilateral renal agenezi olgusunu değerlendirdikleri yazılarında 11 olguda tanıyı sadece pelvik USG ile koyduklarını bildirmişlerdir.<sup>8</sup> Serimizdeki hastaların tanısında hem USG hem de MRG yöntemleri kullanılmıştır. Bu spesifik anomali için literatürde önerilen tedavi şekli, aradaki vajinal septumun rezeksiyonudur.<sup>1,4,8,9</sup> Bizim serimizdeki 3 hastanın da tedavisi bu şekilde yapılmıştır. Tedavi sonrası hastaların yapılan takiplerinde yakınmalarının ortadan kalktığı gözlenmiştir.

Sonuç olarak; tekrarlayan, farmakolojik tedaviden fayda görmeyen, kasık ve karın ağrısı şikayetleri olan hastalarda, müllerian kanal anomalileri düşünülmelidir. Tanı için USG ve MRG kullanılmalıdır. Sağaltımda, reproduktif potansiyeli koruyucu konservatif tedaviler ilk planda düşünülmelidir.

## KAYNAKLAR

1. Orazi C, Lucchetti MC, Schingo PM, Marchetti P, Ferro F. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis. Sonographic and MR findings in 11 cases. *Pediatr Radiol* 2007;37:657-65.
2. Acién P. Incidence of Müllerian defects in fertile and infertile women. *Hum Reprod* 1997;12:1372-6.
3. Heinonen PK. Clinical implications of the didelphic uterus: long-term follow-up of 49 cases. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2000;91:183-90.
4. Stassart JP, Nagel TC, Prem KA, Phipps WR. Uterus didelphys, obstructed hemivagina, and ipsilateral renal agenesis: the University of Minnesota experience. *Fertil Steril* 1992;57:756-61.
5. Zurawin RK, Dietrich JE, Heard MJ, Edwards CL. Didelphic uterus and obstructed hemivagina with renal agenesis: case report and review of the literature. *Pediatr Adolesc Gynecol* 2004;17:137-41.
6. Candiani GB, Fedele L, Candiani M. Double uterus, blind hemivagina, and ipsilateral renal agenesis: 36 cases and long-term follow-up. *Obstet Gynecol* 1997;90:26-32.
7. Vercellini P, Daguati R, Somigliana E, Viganò P, Lanzani A, Fedele L. Asymmetric lateral distribution of obstructed hemivagina and renal agenesis in women with uterus didelphys: institutional case series and a systematic literature review. *Fertil Steril* 2007;87:719-24.
8. Cameron M, Moore P, Grover S. Uterus Didelphys With Obstructed Hemivagina: A Case Series. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2007; 20:137.
9. Altıntaş A. Uterus didelphys with unilateral imperforate hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 1998;11:25-7.