

Renal Agenezi İle Seyreden İki Obstrüktif Müllerian Anomali Vakası -Olgu Sunumu

TWO CASES OF OBSTRUCTIVE MULLERIAN ANOMALY ASSOCIATED WITH RENAL AGENESIS -CASE REPORT

Murat CELİLOĞLU*, Salih KAVUKÇU**, Sevgi TÜRE***, Sözer SARIOĞLU****

* Doç.Dr., Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hast. ve Doğum AD,
** Prof.Dr., Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi. Pediatrik Nefroloji AD,
*** Uz.Dr., Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hast. ve Doğum AD,
****Arş.Gör.Dr., Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi. Pediatrik Nefroloji AD, İZMİR

Özet

Amaç: Renal agenezi ile seyreden müllerian anomalisi olan iki vakanın klinik prezentasyonu, tetkikleri ve tedavisi sunulmuş, literatür ışığında olgular gözden geçirilmiştir.

Olgu Sunumu: Tek taraflı servikal agenezisi ile seyreden uterus didelfis ve tek taraflı imperfore vagen ile seyreden uterus didelfisi olan iki olgu sunuldu. Her iki olguda anomalinin olduğu tarafta renal agenezi mevcuttu ve operasyon esnasında pelviste yaygın yüzeyel endometriotik odaklara rastlanıldı. Vakaların tedavisinde semptomları ortadan kaldıracak ve reproduktif yeteneği koruyacak konservatif operasyon başarılı bir şekilde yapıldı.

Sonuç: Müllerian anomalili vakalarda reproduktif potansiyeli koruyucu konservatif tedaviler ilk planda değerlendirilmelidir. Kız çocuklarda unilateral renal agenezi varlığında genital anomali, genital anomali varlığında da unilateral renal agenezi ve birlikte vezikoureteral reflü açısından değerlendirilmesi gereklidir.

Anahtar Kelimeler: Müllerian anomali, uterus didelfis, Obstrüktif vaginal septum, Servikal agenezi, Renal agenezi

T Klin Jinekoloj Obst 2003, 13:245-248

Summary

Background: Two cases of obstructive müllerian anomaly with ipsilateral renal agenesis is described.

Cases: Two cases with uterus didelphis, unilateral cervical agenesis and uterus didelphis, unilateral imperforated vagina cases with ipsilateral renal agenesis are described. Pelvic endometriosis was observed in both of the patients. We performed conservative surgery which allows complete relief of symptoms and preserving reproductive capacity.

Conclusion: Reconstructive surgery for patients with müllerian duct anomalies will restore normal menstruation and preserve reproductive potential. The need for careful investigation of patients with genital malformations to include complete urologic studies, vice versa is stressed.

Key Words: Müllerian anomalies, Uterus didelphys, Obstructive vaginal septum, Cervical agenesis, Renal agenesis

T Klin J Gynecol Obst 2003, 13:245-248

Müllerian sistemin konjenital anomalileri oldukça sık görülen bir sorundur. Müllerian kanalın füzyonunda bir defekt prevelansının %0.1 olduğuna inanılmaktadır fakat postnatal incelemeler, bu prevelansın %2-3'lere kadar çıktığını göstermektedir (1,2). Üretkenlik çağındaki kadınlardaki prevelansı 1:200 ile 1:600 kadın olarak bildirilmiştir (1). Müllerian kanal anomalilerine sıklıkla üriner sistem anomalileri de eşlik eder. Müllerian anomalisi olan olgularda %29.8 oranında renal agenezi saptandığı bildirilmiştir (3).

Yazımızda, nadir görülen müllerian anomalilerden, adolesan döneminde tanı koyduğumuz ve başarılı bir şekilde koreksiyonunu yaptığımız bir tarafta servikal agenezisi olan uterus didelphis olgusu ile unilateral imperfore vagen ile birlikte seyreden uterus didelphis olgularını sunduk. Unilateral renal agenezi olan kızlarda, pelvik semptomların varlığında genital sistem incelemelerinin ayrıntılı yapılması gerektiğini vurguladık.

T Klin J Gynecol Obst 2003, 13

Olgu Sunumu

Olgu I: 16 yaşında, virgo, nulligravid hasta karın ağrısı yakınmasıyla başvurdu. İlk adetini 14 yaşında görmüştü. Yapılan ultrasonografik tetkikinde uterusun inferior kesminde sol lateral yerleşimli, serviks lokalizasyonunda 60x60 mm boyutlarında hipokoik kitlesel lezyon tespit edildi. Sol böbrek izlenmedi. Yapılan MRI tetkikinde uterin ve vaginal duplikasyon, sol atrofik vaginada sıvı kolleksiyonu ve sol renal agenezi tespit edildi. Sol böbrek ve vasküler yapılar izlenmedi.

Pediatrik Nefroloji Bilim Dalı tarafından izleme alınan hastada voiding sistoureterografi (VSUG)'de sağda 1. dereceden reflü saptandı. Dimerkaptostüksinik asit (DMSA)'da sağ böbrekte yer yer skar alanları mevcut idi. 24 saatlik toplanan idrarında nonnefrotik düzeyde proteinüri saptanan olguda proteinürinin nedeninin; rezerv böbrekte nefron başına düşen renal iş yükünün artmasının

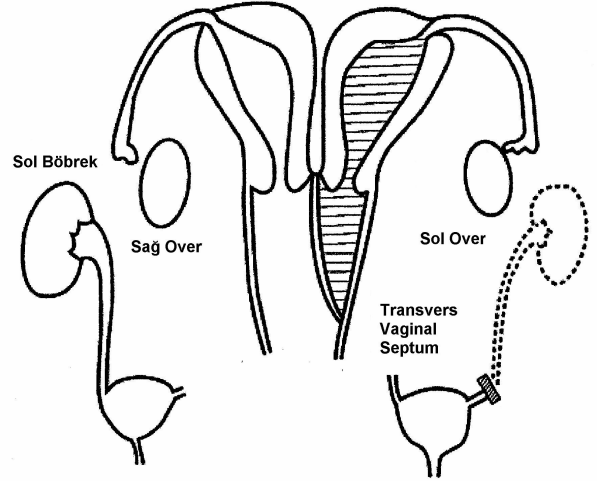
245

doğal sonucu olarak gelişen glomerüler hiperfiltrasyon ve hemodinamik yüklenme nedeniyle gelişen glomerüler hasarlanma olduğu düşünüldü. DMSA'da belirlenen skar alanları, hastada mevcut olan vezikoüreteral reflü nedeniyle tekrarlayan akut piyelonefrit ataklarının sekeli olarak değerlendirildi. Bu skar alanlarından, endikasyonu olmadığı için biopsi örneği alınmadı. Preoperatif dönemde yaş ve boya uyan kan basıncı değeri 90 persantilin üzerinde seyreden hastaya hem antihipertansif hem de renoprotektif etkisinden faydalanmak amacıyla ACE-inhibitörlerinden kaptopril tedavisi yanı sıra sağda 1. dereceden vezikoüreteral reflü bulunması nedeniyle üriner infeksiyon riski artmış olan hastaya trimetoprim-sulfometoksazol ile supresyon başlandı. Hasta Pediatrik Nefroloji Bilim Dalı tarafından aylık kontrollerinde, rutin idrar incelemesi ve idrar kültürü alınarak takip edildi.

Hasta operasyona alındı. Yapılan laparoskopide uterus didelphis, normal tubalar ve overler tespit edildi. Batında pelviste peritoneal yüzeylerde yaygın yüzeysel endometriotik odaklar izlendi. Yapışıklık yoktu. Hymenektomi yapıldıktan sonraki gözlemlerde tek serviks izlendi. İzlenen serviksten verilen metilen mavisi sağ tubadan geçti, soldan geçiş izlenmedi. Vaginal inspeksiyonda sistosel izlenimi veren kitlenin tuşede fluktuasyon verdiği tespit edildi. 16 G iğne ile aspirasyonda materyal gelmedi. Bunun üzerine kesede küçük bir pencere açıldı ve keseden bol miktarda çok visköz eski kanamalara ait içeriğin geldiği gözlemlendi. Pencere genişletilerek ikinci portio vaginalis tespit edildi. Bu serviksten verilen metilen mavisi ile sol tubadan geçiş izlendi. Kapalı olan vagenin üst üçte ikisini kapsayan longitudinal vaginal septum rezeke edildi. Vagen mukozası onarıldı (Şekil 1).

Kaptopril tedavisi ardından kan basıncı değerleri 90 persantilin altındaki normal düzeylere gerileyen ve proteinürisi kaybolan hasta halen Pediatrik Nefroloji Bilim Dalı tarafından düzenli olarak fizik inceleme, kan basıncı ölçümü, idrar kültürü, rutin idrar incelemesi, böbrek fonksiyon testleri takibi ile üriner sistem enfeksiyonu, hipertansiyon ve böbrek yetmezliği gelişme riski açısından izlenmektedir. Kaptopril ve trimetoprim-sulfometoksazol tedavisine halen devam eden hastanın bir yıllık izleminde kan basıncı değerleri 90 persantilin altındaki normal düzeylerde seyretti ve üriner sistem enfeksiyonu geçmedi.

Olgu II: 13 yaşında, virgo, nulligravid hasta ilk adetini 12 yaşında görmüş. Son adet kanaması ile beraber karın orta hattında şiddetli ağrısı olması nedeniyle başvurdu. Yapılan USG'de sağ iliak fossada bilobule görünümde kalın duvarlı yüksek yoğunluklu sıvı içeren kistik kitle saptandı. Sağ böbrek izlenmedi. Sol böbrek kompansatuar hipertrofi göstermekteydi. Çekilen IVP den elde edilen bulgular USG bulguları ile uyumluuydu. VSUG ile vezikoüreteral reflü olmadığı gösterilene kadar üriner sistem enfeksiyonuna yönelik olarak trimetoprim-



VAKA I

Şekil 1. Uterus Didelfis ve transvers vaginal septum. Solda renal agenezi (Vaka I).

sulfometoksazol ile supresyon başlandı. VSUG' de reflü saptanmayan hastanın alınan idrar kültüründe üreme olmadı. Postoperatif izleminde düzenli olarak kontrole gelmeyen hastanın 6 ay sonraki ilk kez Pediatrik Nefroloji Polikliniğine başvurusunda kan basıncı değeri, rutin idrar incelemesi normaldi ve alınan idrar kültüründe üreme olmadı. İlk VSUG' de reflü saptanmayan, idrar kültüründe üreme hiç olmayan hastaya yeni bir VSUG yapılması endikasyonu yoktu. Bu nedenle postoperatif dönemde hastayla ilk karşılaşmamızda trimetoprim-sulfometoksazol ile üriner infeksiyona yönelik supresyon tedavisi kesildi.

Olguya laparotomi uygulandı. Batın gözleminde bikornuate uterus ve normal iki over izlendi. Ancak sağ kornu ve corpus belirgin olarak büyük ve hipertrofik iken sol kornunun ileri derecede atrofik olduğu gözlemlendi. Corpus kavitesine girildiğinde eski kan ile dolu olduğu (hematometra) izlendi. Kavite boşaltıldıktan sonra abdominal yoldan foley sonda ile kaviteye opak madde verilerek intraoperatif grafilerde tubal pasaj ve kornuların komminikan olup olmadığı anlaşılmaya çalışıldı. Ancak bu işlem sonuc alınmadı. (her iki tubaya ve vaginaya geçiş olmadı). Ardından metilen mavisi verilerek geçiş arandı. Sağ tubanın kaviteye bağlantılı olduğu saptandı. Vagene metilen mavisi geçişi olmadı. Hastanın menstruasyon hikayesi olduğu için ileri derecede hipoplazik sol kornu ile kavitesinin vagen ile bağlantılı olduğunu düşündük. Ancak intraoperatif olarak metilen mavisi ile girişimimizde bunu doğrulayamadık. Sol hipolastik uterin kornu eksize edilip primer onarıldı. Vaginadan ilerletilen parmak rehberliğinde uterin kaviteyle vagina arasını kapatan kalın (yaklaşık 2 cm) membranöz yapıya 2 cm'lik pencere açıldı, komminikan hale getirildi. Vaginal yoldan kaviteye foley sonda koyularak balonu şişirildi ve kavite kapatıldı (Şekil 2).

Postoperatif dönemdeki üç yıllık takibinde düzenli menstruasyonları oldu ve kasık ağrısı olmadı. Kan basıncı normotansif seyreden hasta üriner sistem infeksiyonu geçirmedi.

Tartışma

Dişi reproduktif sistemi bir çift müllerian kanaldan gelişir. Süreç içinde birleşen bu kanallar fallop tüplerini, uterusu ve vaginanın üst beşte dördümlük kısmını oluştururlar. Bu olay gebeliğin 10-17. haftalarında başlar ve hemen terminden önce sonlanır (4). Bu süreçte tam ve normal bir reproduktif sistem oluşturmak için kanalların doğru lokalizasyona migrasyonunda ve final füzyonunda bir bozukluk olasılığı vardır. Bu hem anatomik hem fonksiyonel bir sorun yaratabilir.

Adelösan dönemindeki alt abdominal veya pelvik, akut ya da kronik ağrılarda obstruktif müllerian anomaliler mutlaka göz önünde bulundurulmalıdır. Vakalarda rektal muayene ve ultrasonografik inceleme ile obstrüksiyonun proksimalındaki kan retansiyonu nedeniyle oluşan kistik kitle saptanacaktır. Üç boyutlu ultrason ve magnetic resonance imaging (MRI) son yıllarda uterovaginal malformasyonların tanısında başarı ile kullanılan yöntemlerdir (5,6). Bizim ilk vakamızda MRI, sorunun saptanmasında çok yararlı olmuştur.

Uterus didelfis ve unilateral imperfore vagina kombinasyonu nadir görülen bir müllerian anomali tipidir. Vakalar, ipsilateral hematometra, hematokolpos ve hematosalpinkle seyreder. Labia minoradaki asimetrinin

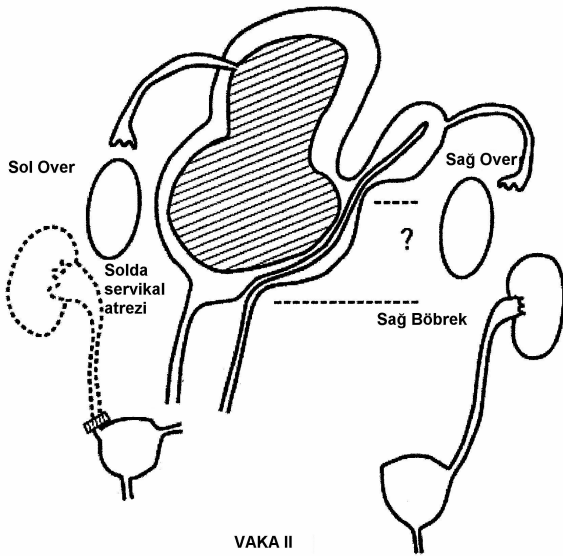
dikkati çektiği vakalar bildirilmiştir (7). İlk vakamızda hymenotomi yapıldıktan sonra gözlenen mesane duvarında, ön-orta hatta üretrosel-sistosele benzer görünüm mevcuttu.

Uterin duplikasyon ile birlikte uterin serviks atrezisi nadir görülen bir başka müllerian anomalidir. Vaginal aplazi ile birlikte bulunabilir. Bazı otörler kanalizasyon prosedürlerinin başarısız olduğu durumlarda total histerektomi önermektedirler (8). Bu son tedavi önerisi hastanın servikal atreziye bağlı semptomlarını iyileştirmede başarılı olacaktır ancak hastanın reproduktif performansını kalıcı olarak ortadan kaldıracaktır.

Deffarge ve ark. servikal atreziye uterovaginal anastomoz uygulanan 18 vakayı bildirmişlerdir (9). Bildirilen vakaların yedisi yüksek vaginal aplazi vakasıydı. Bizim vakamızda servikal agenezi mevcuttu. Yazarlar 12 vakalarında pelvik endometriosis ve adezyonlara rastladıklarını bildirmişlerdir. Sunduğumuz iki vakamızda da retrograd menstruasyona bağlı yaygın endometriosisle rastlanmış olmasına karşın erken girişimde bulunulmuş olmaları nedeni ile yapışıklıkla karşılaşılmadı. Vakalarımızı ileriki yaşlarında reproduktif performansları açısından takibe aldık.

Müllerian anomalili vakalarda teratojenik etkinin zamanına bağlı olarak böbrekler olmayabilir, kaynaşabilir veya pelviste alışılmadık lokalizasyon gösterebilirler. Üreterler duplike olabilirler veya vagina, uterus gibi olağan olmayan yerlere açılabilirler. Jones ve Rock unilateral obstrüksiyon ile müller kanallarının lateral füzyon defektinin olduğu durumlarda daima obstrüksiyonun olduğu taraftaki böbreğin yokluğu ile seyrettiğini bildirmiştir (10). Bu tür vakalarda klinik olarak bilateral obstrüksiyon görülmemektedir. Bu, muhtemelen bilateral renal agenezi ile seyreden bir durumda embriyonun gelişiminin mümkün olamamasına bağlıdır (9). Thompson ve Lynn'e göre konjenital böbrek yokluğu olan kadın hastaların %40'ında genital anomaliler görülmektedir (11). Fore ve ark.1 üriner traktuslarını inceledikleri müllerian anomalisi olan vakaların %47'sinde ürolojik anomalilere rastlamışlardır (12). Stassart ve ark. uterus didelfis, obstrükte hemivagina, ve ipsilateral renal agenezinin spesifik olarak birlikte görülmesini, wolfian kanallardan birisinin kaudal bölümündeki anormal bir gelişiminin aynı taraftaki müllerian kanal gelişimini ikincil olarak etkilemesi sonucu olabileceğini ileri sürmüşlerdir (13).

Bizim her iki hastamızda da obstruktif müllerian anomalinin görüldüğü tarafta olmak üzere renal agenezi izlenmiştir. Renal agenezili hastalarda kontrateral böbrekte veziköüretal reflü en sık rastlanan anomalidir ve genellikle yüksek dereceli reflü görülür. Bu nedenle hidronefroz veya idrar yolu infeksiyonu olmayan vakalarda da voiding sistöüretografi yapılması önerilmektedir (14). Veziköüretal reflüde başka daha nadir olmakla birlikte üreteropelvik ve üreterovezikal bileşke obstrüksiyonlarına



Şekil 2. Sağda servikal atrezi ve hematokolpos. Sağda renal agenezi (Vaka 2).

da rastlanır (15). Olgulardan birinde vezikoureteral reflü saptanırken diğerinde ayırt edilmemiştir. Bu olgunun renal sintigrafi bulguları, proteinüri ve hipertansiyon hastaya ACE inhibitörü endikasyonuna neden olmuştur.

Sonuç olarak müllerian anomalili vakalarda reproduktif potansiyeli koruyucu konservatif tedavilerin mutlaka ilk planda değerlendirilmesi gerektiğine, ayrıca, kız çocuklarda unilateral renal agenezi varlığında genital anomali, genital anomali varlığında da unilateral renal agenezi ve birlikte vezikoureteral reflü açısından değerlendirilmesi gerektiğine dikkati çekmek amaçlanmış olup, literatür ışığında olgular tekrar gözden geçirilmiştir.

KAYNAKLAR

- Golan A, Langer R, Bukovsky I, Caspi E. Congenital anomalies of the müllerian system. *Fertil Steril* 1989; 51:747-55
- Sanfilippo JS, Wakim NG, Schinkler KN, Yussman MA. Endometriosis in association with uterine anomaly. *Am J Obstet Gynecol* 1986; 154:39-43
- Li S, Qayyum A, Coakley FV, Hricak H. Association of renal agenesis and müllerian duct anomalies. *J Comput Assist Tomogr* 2000; 24(6):829-34.
- Jones TB, Fleischer AC, Daniell JF, Lindsey AM, James AE Jr: Sonographic characteristics of congenital uterine abnormalities and associated pregnancy. *J Clin Ultrasound* 1980; 8:435.
- Raga F, Bonilla-Musoles F, Banes J et al.. Congenital Müllerian anomalies: diagnostic accuracy of three-dimensional ultrasound. *Fertil Steril* 1996; 65:523-8
- Minto CL, Hollings N, Hall-Craggs M, Creighton S. Magnetic resonance imaging in the assesment of complex Müllerian anomalies. *British J Obste Gynecol* 2001; 108:791-7
- Ruiz-Parra A, Barreto-Hauzeur E, Angel-Müller E. Asymmetry of the labia minora, uterus didelphys, unilateral imperforate vagina and other müllerian anomalies. *Int J Obstet Gynecol* 1997; 58:329-30.
- Butram VC Jr. Müllerian anomalies and their management. *Fertil Steril* 1983; 40:359-62
- Deffarges JV, Haddad B, Mussed R, Paniel BJ. Utero-vaginal anastomosis in women with uterine cervix atresia: long-term follow-up and reproductive performance. A study of 18 cases. *Hum Reprod* 2001; 8:1722-5.
- Jones HW, Rock JA. Reperative and constructive surgery of the female generative tract. Baltimore, Williams-Wilkins,1983.
- Thompson DP, Lynn HB. Genital anomalies associated with solitary kidney. *Mayo Clin Proc* 1966; 41:538-48.
- Fore SR, Hammond CB, Parker RT, et al. Urologic and genital anomalies in patients with congenital absence of vagina. *Obstet Gynecol* 1975; 46 (4):410-16.
- Stassart JP, Nagel TC, Prem KA, Phipps WR. Uterus didelphys, obstructed hemivagina, and ipsilateral renal agenesis: the University of Minesota experience. *Fertil Steril* 1992; 57:756-61
- Song JT, Ritchey ML, Zerlin JM, Bloom DA: Incidence of vesicoureteral reflux in children with unilateral renal agenesis. *J Urol* 1995; 153(4):1249-51.
- Cascio S, Paran S, Puri P. Associated urological anomalies in children with unilateral renal agenesis. *J Urol* 1999; 162 (3 Pt 2):1081-3.

Geliş Tarihi: 19.07.2002

Yazışma Adresi: Dr.Murat CELİLOĞLU
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi
Kadın Hast Doğum AD
35340, Balçova, İZMİR
murat.celiloglu@deu.edu.tr