



Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome with Term Pregnancy: The Presentation of a Rare Case

Term Gebeliğe Ulaşan Herlyn-Werner-Wunderlich Sendromu: Nadir Bir Olgu Sunumu

İbrahim Karaca¹, Şengül Talar², Ragıp Atakan Al², Ömer Erkan Yapça³

CASE REPORT
OLGU SUNUMU

ABSTRACT
ÖZET

Uterus didelphys with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis is a rare entity referred to as Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. It usually presents after menarche with remittent pelvic pain and a palpable pelvic mass due to hematocolpos. In this article, we present a 21-year-old patient with a term pregnancy presenting with uterus didelphys, obstructed hemivagina, hematocolpos, and ipsilateral renal agenesis. An emergency cesarean section was performed because of fetal distress. The fetus was in the left uterus, since due to hematocolpos, the right uterus was the size of 20 weeks of pregnancy. After delivery, the tip of ring forceps placed through the right cervix was not seen in the vagina. Right renal agenesis was diagnosed by abdominal CT taken after the cesarean section. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome is usually diagnosed after menarche, but in this case, it was diagnosed during a caesarean section.

Key words: Didelphys, hematocolpos, pregnancy

Herlyn-Werner-Wunderlich sendromu uterus didelphis, kör vajina ve ipsilateral renal agenezinin birlikte görüldüğü nadir bir durumdur. Genellikle menarş sonrası başlayan remittan pelvik ağrı ve hematokolpos nedeniyle ele gelen kitle şikayetine sebep olur. Bu yazıda uterus didelphis, kör vajina ve aynı taraflı renal agenez saptanan term gebe 21 yaşında kadın hasta sunuldu. Hastanın gebeliği ultrasonografik ölçümlere göre 35 haftalık idi. Fetal distres saptanması üzerine yapılan acil sezeryan girişiminde solda fetüsün bulunduğu uterus, sağda ise yaklaşık 20 hafta cesametinde diğer uterus gözlemlendi. Sağ uterustaki serviksten ilerletilen ring forsepsin ucunun vajinadan görülmedi belirlendi. Operasyondan sonra çekilen abdominal tomografide sağda renal agenez saptandı. Tanısı genellikle menarş sonrası konulan Herlyn-Werner-Wunderlich sendromuna, sunulan olguda olduğu gibi sezeryan sırasında da rastlanabilir.

Anahtar kelimeler: Didelfis, hematokolpos, gebelik

¹İzmir Ege Doğumevi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, İzmir, Türkiye

²Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Erzurum, Türkiye

³Sorgun Devlet Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, Yozgat, Türkiye

Submitted/Geliş Tarihi
21.07.2012

Accepted/Kabul Tarihi
25.09.2012

Correspondance/Yazışma
Dr. İbrahim Karaca,
İzmir Ege Doğumevi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, İzmir, Türkiye
Phone: +90 507 286 44 74
e.mail:
dribrahimkaraca@hotmail.com

©Copyright 2013
by Erciyes University School of Medicine - Available on-line at
www.erciyesmedicaljournal.com
©Telif Hakkı 2013
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi
Makale metnine
www.erciyesmedicaljournal.com
web sayfasından ulaşılabilir.

Giriş

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). Müllerian kanalların füzyonunun gerçekleşmemesi sonucunda bicornus veya didelphis uterus oluşur. Uterus didelphis olgularının, yaklaşık %15-30'unda aynı taraflı hemivajina, vajinal septum ve renal agenezi olduğu bildirilmiştir. İlk kez 1922 yılında tanımlanmıştır ve Herlyn-Werner-Wunderlich sendromu olarak da adlandırılır (1). Literatürde bu sendromla ilgili vaka sunumları bulunmakla birlikte, bildiğimiz kadarı ile gebeliğin terme ulaştığı Herlyn-Werner-Wunderlich sendromu olgusu ilk kez bildirilmektedir (2-4).

Olgu Sunumu

Sağ adneksiyal kitle ve miadında gebelik nedeniyle sevk edilen, yirmi bir yaşında ilk gebeliği olan hastanın, vajinal bimanuel muayenesinde vajina sağ yan duvarını ileri derecede deplase eden bir kitle saptandı. Bu nedenle servikal açıklığı saptamak oldukça güçtü. Gebelik takipleri olmayan hastanın son adet tarihine göre 39 hafta; USG ölçülerine göre 35 haftalık gebeliği mevcuttu. Ultrasonda bebeğin prezentasyonu makattı ve şiddetli oligohidramniosu bulunmaktaydı. Sağ adnekte yaklaşık 17x18 cm'lik uterusu sola deviyeye eden içeriği hipoekoik görünümlü kitle mevcuttu. Öncelikli olarak sağ overden kaynaklanan kitle düşünüldü. Yapılan non-stress testte fetal distres saptanması üzerine hasta acil sezeryana alındı. Dorsal litotomi pozisyonu verilen gebenin batını açıldığında solda fetüsün bulunduğu uterus sağda ise yaklaşık 20 hafta cesametinde diğer uterus gözlemlendi (Uterus Didelfis; Resim 1).

Hastada vajinaya sağ dıştan basan ve uterusu sola deviyeye eden kitlenin diğer uterustaki hematometra ve hematokolposa bağlı olduğu görüldü. Sola deviyeye olan uterusu alt segment kesisi yapılarak 2500 gr ağırlığında canlı bebek doğurtuldu. Diğer uterustaki hematometra boşaltıldıktan sonra hastaya spekulum muayenesi yapıldı. Sağ uterustaki serviksten ilerletilen ring forsepsin ucu vajinadan görülmedi (Resim 2). Vajinal septum saptanması üzerine septum rezeke edildi ve sağdaki uterusunda vajine açılması sağlandı. Sağ tüpte hematosalpenks görünümü mevcuttu. Sol tüp ve her iki over normal görünümdeydi. Operasyon yaklaşık 2,5 saat sürdü.



Resim 1. Terme ulaşmış Herlyn-Werner-Wunderlich sendromlu hastada, solda fetusun bulunduğu uterus (kalın ok), sağda hematometra ve hematokolpos (ince ok) ile komplike diğer uterus

Ameliyat sonrası çekilen abdominal tomografide sağda renal agenezi saptandı. Ameliyattan 2 ay sonra kontrol edilen hastada jinekolojik muayenede her iki serviksde görüldü.

Tartışma

Müllerian kanallar mezodermden gelişerek fallop tüplerini, uterusu, serviksi ve vajina üst kısmını oluştururlar. Müllerian kanalların parsiyel veya komplet birleşmemesi nedeniyle anomalileri oluşur (1). Bu anomalilerden biride uterus didelfistir. Uterus didelfis olgularına bazen ipsilateral renal agenezi ve kör vajina eşlik edebilir (1). Bu durum Herlyn-Werner-Wunderlich sendromu olarak bilinir. Hastamızda sağ uterin kavitede hematometra, sağ serviks uteri kapatan vajinal septum ve sağ renal agenezi tesbit edilmiştir. Klinikte bu hastalar genellikle pubertede tanı alırlar. Her adet döneminde oluşan karın ağrısı ve ele gelen ağırlı kitle şikayeti ile başvurabilirler (5). Obstrüksiyon nedeniyle meydana gelen retrograd menstruasyona bağlı olarak hastalarda, bizim olgumuzdaki gibi hematosalpenks, hematometra ve hematokolpos gelişebilir (6). Sadece bir taraftaki serviksin önünde septum bulunduğu için bu hastaların adetleri düzenli olabilir.

Anomalinin görülme olasılığı sağ tarafta, sol tarafa oranla iki kat daha fazladır (7). Biz de olgumuzda anomalinin sağdan kaynaklandığını gördük.

Bu hastalarda over ve endokrin fonksiyonlar genelde normaldir (8). Çünkü overlerin gelişimini mullerian kanal ile ilişkisi yoktur. Hastamızda da ameliyat sonrası kontrollerde yapılan hormon testleri normal sınırlardadır.

Uterin anomalilerde prematür doğum, makat prezentasyon, spontan abort ve erken membran rüptürü görülme sıklığı artmaktadır (9, 10). Sunulan olguda da bebeğin prezentasyonu makattı.

Sonuç

Literatüre bakıldığında uterus didelfis hemivajina ve ipsilateral renal ageneziyi içeren birçok olgu sunumu mevcuttur. Ama transvers



Resim 2. Hematometra ile komplike olmuş sağ uterusun içinin boşaltılması sonrası ring forsepsin serviks ile letilmesi

vajinal septum rezeksiyonu öncesi oluşan term gebelik bildirilmemiştir. Bu spesifik anomali için literatürde önerilen tedavi şekli, aradaki vajinal septumun rezeksiyonudur (7, 8, 11).

Conflict of Interest

No conflict of interest was declared by the authors.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Authors' contributions: Conceived and designed the experiments or case: MŞ. Performed the experiments or case: MŞ. Analysed the data: GA. Wrote the paper: GA. All authors have read and approved the final manuscript.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Hakem değerlendirmesi: Bağımsız hakemlerce değerlendirilmiştir.

Yazar katkıları: Çalışma fikrinin tasarlanması: MŞ. Deneilerin uygulanması: MŞ. Verilerin analizi: GA. Yazının hazırlanması: GA. Tüm yazarlar yazının son halini okumuş ve onaylamıştır.

Kaynaklar

1. 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(4): 756-61.
2. Cox D, Ching BH. 1. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare presentation with pyocolpos. *J Radiol Case Rep* 2012; 6(3): 9-15.
3. Han BH, Park SB, Lee YJ, Lee KS, Lee YK. Uterus didelphys with blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome) suspected on the presence of hydrocolpos on prenatal sonography. *J Clin Ultrasound* 2012 Jun 7. doi: 10.1002/jcu.21950. [CrossRef]
4. Vivier PH, Liard A, Beurdeley M, Brasseur-Daudruy M, Cellier C, Le Dosseur P, et al. Uterus didelphys, hemihydrocolpos and empty ipsilateral lumbar fossa in a newborn girl: involuted dysplastic kidney rather than renal agenesis. *Pediatr Radiol* 2011; 41(9): 1205-7. [CrossRef]

5. Kepkep N, Tezcan S, Ersoy Ü. Miadda gebelik ve komplet uterus bikornis. *Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst* 2002; 12(2): 56-8.
6. 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(7): 137-41. [\[CrossRef\]](#)
7. 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(1): 26-32. [\[CrossRef\]](#)
8. Amesse LS, Pfaff-Amesse T. Congenital anomalies of the reproductive tract. In: Falcone T, Hurd WW, eds. *Clinical Reproductive Medicine and Surgery* 2007; 171(2): 235-9.
9. Kanakas N, Boos R, Schmidt W. Twin pregnancy in the right horn of a uterus didelphys: a case report. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1989; 32(3): 287-92. [\[CrossRef\]](#)
10. Heinonen PK. Clinical implications of the didelphic uterus: long-term follow-up of 49 cases. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2000; 91(2): 11183-90. [\[CrossRef\]](#)
11. Polat I. Herlyn-Wener-Wunderlich Sendromu: Uterus didelfis ile birlikte obstrükte hemivajen ve ipsilateral renal agenezi gösteren bir olgu serisi. *Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst* 2008; 18(4): 284-8.