

İpsilateral Renal Agenezi ve Unilateral Obstrüksiyon ile Uterus Didelfis ve Vaginal Duplikasyon Beraberliği

Dr. Güler ATEŞER (1), Dr. Remzi ABALI (2), Ramazan ÖZYURT (3),
Dr. Murat EKİZ (1), Doç. Dr. Birtan BORAN (4)

ÖZET

Uterusun gelişimsel bozuklukları sık görülen anomalilerdir. Unilateral imperfore vagina ile birlikte komplet müllerian duplikasyon nadirdir. Unilateral renal agenezi uterusun gelişimsel bozukluklarına sıklıkla eşlik eder. Bu anomali, muhtemelen Wolf kanalı bozukluklarına sekonderdir.

14 yaşın bayan hasta, vulvar ödem, eritem ve dizüri şikayetiyle acil servise başvurdu. Üç gün önce vulvada kitle nedeniyle özel bir hastanede ameliyat olmuştu. Himenin hemen sağındaki insizyonel açıklıktan, introitus vagina içerisine doğru yerleştirilmiş, bir foley sonda görülmekteydi. Pelvik muayene, ultrasonografi ve magnetik rezonans görüntüleme (MRI) yapılarak, ipsilateral renal agenezi ve unilateral imperfore vagina ile birlikte olan uterus didelfis olduğu saptandı. Vulvar ve üriner infeksiyonun tedavisi yapıldıktan sonra, vaginal septuma boylu boyunca insizyon yapılarak tek bir vagina oluşturuldu.

Bu anomali hakkında gerekli bilgiye sahip olduğunda erken tanı ve doğru cerrahi tedavinin yapılması mümkün olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Uterus didelfis, vaginal obstrüksiyon, renal agenezi.

SUMMARY

Uterus didelphys and vaginal duplication with unilateral obstruction and ipsilateral renal agenesis

Developmental abnormalities of the uterus are common anomalies. Complete müllerian duplication with unilateral imperforate vagina is rare. Unilateral renal agenesis is a common association. This anomaly is probably secondary to a wolffian duct anomaly.

A 14-year-old girl presented to the emergency unit complaining vulvar odem, erratum, and dysurie. Three days ago, she had an operation because of vulvar mass in a private hospital. There was a Foley sound trough the incisional opening on the right next to the hymen and introitus vagina. Pelvic examination, ultrasonography and magnetic resonance imaging (MRI) established a diagnosis of uterus didelphys with unilateral imperforate vagina and ipsilateral renal agenesis. After medical treatment of vulvar and urinary infection, an incision was performed throughout vaginal septum, which showed single vagina.

A greater awareness and prompt diagnosis of this anomaly can allow for early and appropriate surgical intervention.

Key word: Uterus didelphys, obstructed vagina, renal agenesis.

GİRİŞ

İpsilateral renal agenezi ve kapalı hemivagina ile birlikte olan uterus didelfis, genellikle menarştan sonra oluşan hematokolposun yarattığı giderek artan karın ağrısı şikayetiyle başvururlar. En sık karşılaşılan klinik tablo, vaginal/pelvik kitlenin eşlik ettiği, menarştan hemen sonra ortaya çıkan pelvik ağrı ve/veya dismenoredir (1, 2). Literatür araştırıldığında, yenidoğan kız bebeklerde

hidrokolposun neden olduğu pelvik kitle, akut batın, konstipasyon ve rektal ağrı gibi klinik tablolarla da karşımıza çıkabilir (3,4). Her iki vagina arasında bağlantı varsa, vaginal kanama ve akıntı semptomları da ortaya çıkabilir.

Bu anomali hakkındaki bilgilerimiz ne kadar artarsa, teşhis o kadar kolaylaşacak ve çok daha uygun tedavi yapılacaktır.

OLGU SUNUMU

14 yaşında, virgo bayan hasta, vulvar ödem ve kızarıklık nedeniyle acil servise başvurdu. Muayene sırasında; Sağ labium minus üzerinde, himenin hemen kenarında ve vagen girişinde ki insizyondan geçen bir foley sonda görüldü. Kötü hijyen ve foley kateterden dolayı vulvada infeksiyon oluşmuştu. Kateterden pürülan karakterde

SB İstanbul Eğitim Hastanesi 1. Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği
Şef Yardımcısı, Uzman Doktor (1)

SB İstanbul Eğitim Hastanesi 2. Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği,
Uzman Doktor (2)

SB İstanbul Eğitim Hastanesi 1. Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği,
As. Doktor (3)

SB İstanbul Eğitim Hastanesi 1. Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği
Şefi, Doç. Doktor (4)



Resim 1: İlk operasyondan önceki yapılan komputerize tomografisinde, vulvaya ve rektumun arkasına uzanan, mesane ve uterusu baskı yapan, kalın duvarlı ve septalı kistik kitle (59,2x60,5) görülmektedir.



Resim 2: Pelvik MRI ile iki endometrial kavite görülmüştür.



Resim 3: Abdominal ultrasonografide görüntü belirsizdir.

akıntı gelmekteydi Detaylı bir anemnez alındığında; menarş 12 yaşında başladığı ve menarştan sonra sıklıkla tekrarlayan dismenoresi olduğu, 15 gün önce vulvavaginal kitle ve ağrı nedeniyle özel bir hastaneye başvurduğu öğrenildi. Himenin sağ tarafından 1-2 cm'lik insizyon açılmış ve defibrine kan drene edilmiş. Girişim öncesi yapılan komputerize tomografisinde, vulvaya ve rektumun arkasına uzanan, mesane ve uterusu baskı yapan, kalın duvarlı ve septalı kistik kitle (59,2x60,5) (Resim 1) görülmekteydi. Oral cefuroksim 750 mgr/gün ve ornidazol 1000 mgr/gün başlanmıştı. Hastanın bir sonraki mens döneminde, bir Üniversite hastanesine gitmesi önerilmişti.

Rutin laboratuvar testleri normal bulundu. Gentamisin sülfat 240 mgr/gün IV ve Klindamisin fosfat 600 mgr IM başlandı. Vulvaya %10'luk polividon -iot ve %5'lik deksantenol ile pansuman yapıldı.

Yaptığımız abdominal ultrasonografide belirgin bir bulgu yoktu (Resim 2). Abdominopelvik MRI'da sağ tarafta renal agenezi, uterus bikornis bicollis nedeniyle iki endometrial kavite ve bilateral normal overler tesbit edildi (Resim 3, 4, 5). Fakat, iki vaginal kavite MRI'da tesbit edilemedi, sadece vagen içinde foley kateterin balonu görülmüyordu.

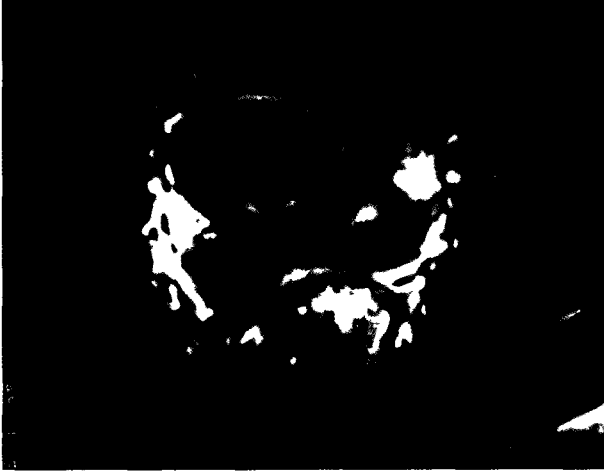
Biz ipsilateral renal agenezi ve unilateral imperfore himen ile birlikte olan uterus didelfis teşhisi koyduk. Operasyon sırasında; önceki insizyon uzatılarak vaginal septum boydan boya kesilip, imperfore vageni tam açıldı ve iki serviksın açıldığı geniş, tek bir vagina oluşturuldu.

EMBRİYOLOJİ

Dişi genitöüriner sistemin gelişimi dört evreye ayrılır.

Stage 1: Erken dönem (3-8 hafta). Pronefroz ilk olarak üçüncü haftada ortaya çıkar ve dördüncü haftaya kadar dejenere olur. Pronefrozların persistan vestijial yapıları salgılayıcı mezonefrik tubüllerin farklılaşmasını başlatır. Dördüncü haftanın sonlarında, ürogenital katlantının iç yüzeyinde çölemik epiteldeki kalınlaşma gonadları oluşturur. Beşinci haftaya kadar mesonefrik kanal ürogenital sinüse ulaşır. Daha sonra üretral tomurcuk gelişmeye başlar ve paramezonefrik ve metanezonefrik blastemin gelişimini başlatır. Altıncı haftada, paramezonefrik kanal, mesonefrik kanalın lateralinde ve ona paralel olarak yer alır.

Stage 2: Ara dönem (8-12 hafta). Paramezonefrik kanal kaudal yönde mezonefrik kanalın proksimalinde gelişimine devam eder. Bu kaudal yönde gelişim sırasında, bu kanallar önce ventral, sonra medial olarak gelişerek mesonefrik kanalı çaprazlar ve yan yana orta hatta dururlar. Ürogenital sinüsteki bu füzyon yeri Müller tüberkü-



Resim 4: Abdominopelvik MRI'da sağ tarafta renal agenezi olduğu saptandı.



Resim 5: Uterus bikornis bikollis ve bilateral normal overler.

lüdür. Mezonefrik kanallar, paramezonefrik kanallar ile benzer stromal özelliklere sahiptir. Böylece, mezonefrik kanal sistemi metanefrik sistemi oluşturarak, reproduktif sistemin bir parçası olur. Mezonefrik kanaldan gelişen metanefrik divertikül, en sonunda ürogenital sinüs içinde ayrı bir açıklık oluşturur. Bu metanefrik ve mezonefrik açıklık arasındaki ürogenital sinüs duvarı, bu kanallardan gelişen dokuları ve mesane trigonunu oluşturur.

Stage 3: Füzyon (12-16 hafta). Müller tüberkülünde paramezonefrik kanallar yan yana uzanır ve medial duvarlarından birleşirler. Bu füzyon, genellikle inguinal ligament seviyesine kadar sefalik yönde ilerler. Hemen arkasından, septum sefalik yönde kaybolmaya başlar ve 16. haftaya kadar tamamlanır.

Stage 4: Vagina gelişimi. Tam olarak vaginanın orjini belli değildir. Vagina gelişiminin Müller kanalı ve ürogenital sinüsten olduğuna dair görüş birliği vardır.

Müller kanalından vaginanın üst bölümü, ürogenital sinüsten alt bölümü gelişir. Müller tüberkülünün oluşumunu takiben, mezonefrik kanal, ürogenital sinüs ve paramezonefrik kanalın proliferen epitelinden sinovaginal bulbus oluşur. Böylece muhtemelen vagina, bu üç ayrı kaynaktan oluşur. Himenin sefalik yönde kanalizasyonu ile vaginal plate oluşur. Bu süreç 20 veya 22. haftaya kadar tamamlanmaz.

Varsayılan bir teratojen, pronefrozun bir tarafta gelişmemesine neden olur. Bu da paramezonefrik ve mezonefrik kanalın bir tarafta inkomplet gelişmesi ile sonuçlanır. Her zamanki gibi, paramezonefrik kanallar oluşur ve göç ederek orta hatta ürogenital sinüs ile karşılaşır. Ürogenital sinüste mezonefrik kanalların yokluğundan dolayı, paramezonefrik sistemde füzyon oluşmaz ve sonuç olarak uterus didelfis oluşur. Sinovaginal bulbusun oluşumu sırasında, mesonefrik etki yine bir taraf üzerinde olmadığı için, çift vaginada inkomplet kanalizasyon oluşur ve böylece unilateral imperfore vagina meydana gelir (1, 5, 7).

TARTIŞMA

Normal uterus ve vaginaya sahip bir imperfore himen vakası primer amenore ile başvurur. Teşhis basittir. Çünkü imperfore himen açıkça görülür ve biriken kan ve debris nedeniyle oluşan kitle kolayca tesbit edilebilir. Diğer taraftan, bu vaka gibi özel durumlarda, çift uterus ve tek taraftaki vaginal kanaldaki açıklıktan dolayı normal menstruasyon görülür. Eisenberg (6), literatürü taradığında; 31 hastada çift genital kanal arasında gösterilebilen bir bağlantı olmadığını, 13 hastada ise belirgin bir bağlantı olduğunu ortaya koymuştur. İlk grupta teşhis konduğu andaki hastaların yaş dağılımı 12-28 (ortalama 14), ikinci grupta ise 13-38 (ortalama 23) olarak bulunmuştur. Semptomların başlangıcı, birinci grupta menarştan hemen sonra ile 6 yıl (ortalama 1yıl) arasındadır. İkinci grupta menarştan 1-24 yıl (ortalama 7 yıl) sonradır. Görüldüğü gibi bu vakalarda tanı ve tedavi daha güç ve geç olmaktadır. Candiani 'nin (8) yaptığı literatür taramasından, bu hastaların doğru cerrahi girişim yapılmadığı için, çok sayıda cerrahi müdahaleye maruz kaldıklarını anlıyoruz.

Ultrasonografi kitlenin şeklini, büyüklüğünü, ve ekojenitesini değerlendirmeyi kesin bir şekilde sağlar. Diğer uterin korn ve serviksini normal görüntü vermesinde dolayı, bu kitle bazen ayrı bir kitle olarak değerlendirilir. Bu tanıya yanıtlan ve hastaların daha uygun olmayan cerrahi müdahale geçirmesinin nedenidir (5, 9). MRI'nın Müllerian kanal anomalilerinde değerli olduğunu ileri

sürülmektedir (10, 11). Bizim hastamızda, ultrasonografi anomaliyi göstermede yetersiz kaldı (Resim 1). MRI renal agenezii, uterus bikornis bikollisi, iki normal endometrial kaviteyi ve bilateral normal overleri tesbit etmemizi sağladı (Resim 2, 3, 4). Bu hastada fiziksel muayene ve MRI doğru teşhis koymamızı sağlamıştır.

Menarştan itibaren giderek artan dismenoreyen yakınan bir hastada, içeriğinde kan bulunan paravaginal kist ile birlikte etkilenen tarafta böbreğin bulunmaması, bu tür anomali için hemen hemen patognomiktir.

Bu nadir konjenital anomalinin tedavisinde; biriken kanı drene etmek için vaginal septuma insizyon yapılır ve birkaç ay sonra vaginal septum eksize edilir. Bu yolla hastanın semptomlarından kurtulması ve nispeten intakt bir genital kanala sahip olması sağlanır.

Obstet Gynecol 1997;90:26-32.

- 9- **Strangl W, Frank RC, Frank W, Nelli S:** Sonographic Finding In A Case Of Uterine And Vagial Duplication (Didelphys) With Unilateral Hemato-colpometrasalpinx. Case Report. J Clin Ultrasound 1983; 11: 40-41.
- 10- **Pelizzari M, Lucino S, Nanez M, Ruiz Orrico G, Mothe G, Oulton C:** [Utero-Vaginal Duplication With Hematocolpos. Diagnosis By Magnetic Resonance Imaging (MRI)] Medicina (B Aires) 1993; 53(5): 431-4.
- 11- **Li YW, Sheih CP, Chen WJ:** Unilateral Occlusion Of Duplicated Uterus With Ipsilateral Renal Anomaly In Young Girls: A Study With MRI. Pediatric Radiol 1995; 25(1suppl): 54-59.

KAYNAKLAR

- 1- **Morgan MA, Thurnau GR, Smith ML:** Uterus Didelphys With Unilateral Hematocolpos, Ipsilateral Renal Agenesis and Menses. A Case Report and Literature Review. J Reprod Med 1987;32 (1): 47-58.
- 2- **Phupong V, Pruksananonda K, Taneepanichskul S, Tresukosol D, Virutamasen P:** Double Uterus With Unilaterally Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Agenesis: A Variety Presentation And A 10 – Year Review of The Literature Med Assoc Thai 2000; 883(5): 569-74.
- 3- **Lurie S, Feinstein M, Mamet Y:** Unusual Presentation Of Acute Abdomen In A Syndrome Of Double Uterus, Unilaterally Imperforated Double Vagina, And Ipsilateral Renal Agenesis. Acta Obstet Gynecol Scand 2000; 79(2): 152-3.
- 4- **Burbige KA, Hensle TW:** Uterus Didelphys And Vaginal Duplication With Unilateral Obstruction Presenting As A Newborn Abdominal Mass. J Urol 1984; 132(6): 1195-8.
- 5- **Shenker L, Brickman FE:** Bicornuate Uterus With Incomplete Vaginal Septum And Unilateral Renal Agenesis. Radiology 1979; 133:455-57
- 6- **Eisenberg E, Farber M, Mitchell GW, Turksoy RN, Rule AH:** Complete Duplication Of The Uterus And Cervix With A Unilaterally Imperforate Vagina. Obstet Gynecol 1982; 60:25962.
- 7- **Gilliland B, Dyck F:** Uterus Didelphys Associated With Unilateral Imperforate Vagina. Obstet Gynecol 1976; 48(1suppl): 5-8.
- 8- **G. B. Candiani, L. Fedele and M. Candiani:** Double Uterus, Blind Hemivagina, and Ipsilateral Renal Agenesis: 36 Cases and Long-Term Follow-up.