

İMPERFORE HİMENLİ YENİDOĞANDA NADİR BİR PREZENTASYON: AKUT BÖBREK HASARI: OLGU SUNUMU

A RARE PRESENTATION OF A NEWBORN WITH IMPERFORATE HYMEN: ACUTE KIDNEY INJURY: A CASE REPORT

Melek AKAR¹ İrem Nur İNGENÇ² Tunç ÖZDEMİR³ Deniz GÖNÜLAL⁴
Özgün UYGUR⁵ Hüseyin ÜSTÜN⁶ Melike KEFELİ⁷

¹ Melek Akar, Doç. Dr., SBÜ, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, ORCID No: 0000-0002-0178-2011

² İrem Nur İngenç, Dr., SBÜ, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği ORCID No: 0000-0003-1432-6901

³ Tunç Özdemir, Doç. Dr., SBÜ, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği ORCID No: 0000-0002-9555-0835

⁴ Deniz Gönülal, Uzm. Dr., SBÜ, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, ORCID No: 0000-0002-9816-0613

⁵ Özgün Uygur, Uzm. Dr., SBÜ, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, ORCID No: 0000-0002-7580-915X

⁶ Hüseyin Üstün, Uzm. Dr., SBÜ, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, ORCID No: 0000-0002-1440-3754

⁷ Melike Kefeli, Uzm. Dr., SBÜ, İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, ORCID No: 0000-002-0043-2263

Anahtar Sözcükler: Hidrometrokolpos, imperpore himen, akut böbrek hasarı, yenidoğan

Keywords: Acute renal injury, hydrometrocolpos, imperforate hymen, newborn

Bu olgu Uluslararası Dr. Behçet Uz Çocuk (4-7 Mart 2020, İzmir) poster olarak sunuldu.

ÖZ

İmperefore himen kadın dış genital sisteminin nadir görülen bir anomalisidir. Yenidoğanlardaki sıklığı % 0.014-0.1 olarak bildirilmiştir. Embriyonik hayatın geç evrelerinde, normalde perfore olması gereken mezodermal dokunun perforasyonundaki yetmezlik sonucu oluşur. Genellikle primer amenore ve siklik pelvik ağrı yakınması ile pubertede tanınmakla birlikte prenatal tanı alan olgular da bildirilmiştir. Sıklıkla izole bir anomali olmakla birlikte başta üriner sistem olmak üzere diğer sistemlerin anomalileri ile beraber görülebileceği de bildirilmektedir. İmperefore himen düşünülen olgularda bütün yaş gruplarında dış genital sistem muayenesi ile kolayca tanı koyulabilir.

Bu olgu sunumunda fetal kistik pelvik kitle tanısıyla izleme alınan, postnatal dönemde postrenal böbrek hasarı gelişen, imperfore himene bağlı hidrometrokolopos tanısı koyularak himenotomi ile tedavi edilen bir yenidoğan olgu; imperfore himenin bu prezentasyonunun nadir görülmesi nedeniyle sunuldu.

SUMMARY

Imperforate hymen is a rare anomaly of the female external genital system. Its frequency in newborns has been reported to be 0.014-0.1%. It occurs in the late stages of embryonic life as a result of failure of perforation of the mesodermal tissue that should normally be perforated. Although it is generally diagnosed in puberty with complaints of primary amenorrhea and cyclic pelvic pain, cases with prenatal diagnosis have also been reported. Although it is often an isolated anomaly, it is reported that it may be seen together with the anomalies of other systems, especially the urinary system. In cases with suspected imperforate hymen, diagnosis can be easily made by external genital system examination in all age groups.

In this case report, a newborn who was followed up with the diagnosis of fetal cystic pelvic mass, developed postnatal kidney damage in the postnatal period, and was diagnosed with hydrometrocolpos due to imperforate hymen and treated with hymenotomy; This presentation of imperforate hymen was presented because of its rarity.

GİRİŞ

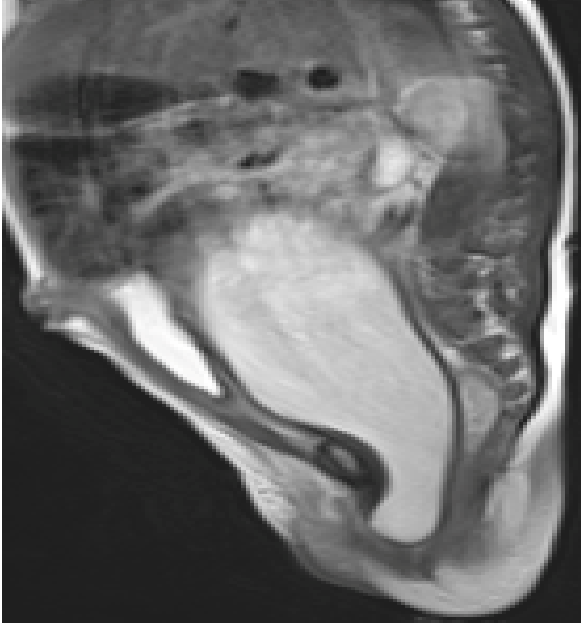
İmperfore himen kadın dış genital sisteminin ender görülen bir anomalisidir. Yenidoğanlardaki sıklığı % 0.014-0.1 olarak bildirilmiştir. İmperfore himen, embriyonik hayatın geç evrelerinde, normalde perfore olması gereken mezodermal dokunun perforasyonundaki yetmezlik sonucu oluşan gelişimsel bir defektir (1). İmperfore himen genellikle izole bir anomali olmakla birlikte üreter duplikasyonu, ektopik üreter ve multistik displastik böbrek gibi bazı ürogenital anormalliklerle birlikte de görülebilir. Yenidoğan kız bebeklerin detaylı dış genital sistem muayenesi ile mor refle veren kızlık zarının gözlenmesi ile tanı koyulabilirse de genellikle primer amenore, siklik pelvik ağrı, konstipasyon ve üriner şikayetler ile puberte döneminde tanı alır (2). Literatürde nadir de olsa prenatal dönemde tanı alan imperfore himen olguları da bulunmaktadır.

Bu olgu sunumunda fetal kistik pelvik kitle tanısıyla izleme alınan, postnatal dönemde postrenal böbrek hasarı gelişen, imperfore himen tanısı koyularak himenotomi ile tedavi edilen bir yenidoğan olgu; imperfore himenin bu prezentasyonunun nadir görülmesi nedeniyle sunuldu.

OLGU

21 yaşındaki annenin ilk gebeliğinden 40. gestasyonel haftada C/S ile 1. ve 5. dakika APGAR skorları 7/8, 3670 gram doğan kız olgunun fetal ultrasonografisinde (USG) sol adnekte 50 mm hemorajik pelvik kist saptanması üzerine ileri tetkik ve tedavi amacıyla yenidoğan yoğun bakım ünitesine (YYBÜ) yatırıldı. Olgunun annesinin gebeliğinin komplikasyonsuz geçtiği, herhangi bir teratojene maruz kalmadığı, anne- baba arasında

birinci derece kuzen evliliği bulunduğu ve ailede başka önemli bir hastalık öyküsü bulunmadığı belirtildi. Olgunun fizik muayenesinde genel durumu stabil, bilinç açıktı, vücut ağırlığı, boy ve baş çevresi ölçümleri 50p ile uyumluydu. Batında distansiyonu olan olgunun batin venlerinde belirginleşme ve sol alt ekstremitesinde sağ alt ekstremiteye oranla çap artışı mevcuttu. Olgunun abdomen USG'sinde karaciğer, safra kesesi, dalak, bilateral böbrek ve böbrek üstü bezleri olağan, pelviste orta hatta mesane posteriorunda, 6x8x10cm boyutlarında, superiyorda batin içine, inferiyorda perineye uzanan yoğun içerikli kistik lezyon ve mesanede anterior ve superiyora itilme izlendi. Kontrastlı batin manyetik rezonans görüntülemesinde vajenden başlayıp superiyorda sol renal düzeye dek uzanan 8x10x9 cm boyutlarında kistik lezyon izlendi. Uterus ve overler net izlenemedi (Resim 1). Olgunun postnatal dördüncü gününde batin distansiyonu ve göbek venlerindeki belirginlik arttı ve idrar çıkışı azaldı. Üre:28mg/dl, kreatinin: 1.3mg/dl saptandı. İdrar sondası takılan olgunun 200cc idrar çıkardığı görüldü. Detaylı genital muayenesi yapılan olgunun himeninin mor refle verir şekilde izlendiği görüldü (Resim 2). Olguda hidrometrokolposa bağlı postrenal akut böbrek hasarı geliştiği düşünüldü. Çocuk cerrahiye konsülte edilen olguya himenotomi uygulandı. Postoperatif saatlik idrar çıkışı ve böbrek fonksiyonları takip edildi. Postoperatif üçüncü günde idrar çıkışı ve böbrek fonksiyonları normal olan olgunun sondası çıkarıldı. Kontrol abdomen USG'de batin içindeki kistik yapının kaybolduğu ve üriner sistem anatomisinin normal olduğu görüldü. Olgu postnatal onüçüncü gününde poliklinik kontrolüne gelmek üzere şifa ile taburcu edildi.



Resim 1. Kontrastlı batın manyetik rezonans görüntülemesinde vajenden başlayıp superiorda sol renal düzeye dek uzanan 8x10 cm, T2 belirgin hiperintens posteriorda seviyelenme oluşturmuş kistik lezyon.



Resim 2. Batın distansiyonu, göbek venlerinde belirginleşme, mor refle veren himen

TARTIŞMA

İmperfore himen, embriyonik gelişmenin geç evrelerinde, normalde perfore olması gereken mezodermal dokunun perforasyonundaki yetmezlik sonucu oluşan ve menarş başlayıncaya kadar fark edilemeyeabilen kadın eksternal genital sisteminin nadir bir anomalisidir (1). Literatürde familial imperfore himen olguları bildirilmekle birlikte, genellikle sporadik olarak izlenmektedir (3).

Yenidoğan kız bebeklerin detaylı dış genital sistem muayenesi ile mor refle veren himenin gözlenmesi ile tanı koyulabilirse de genellikle primer amenore, siklik pelvik ağrı, konstipasyon ve üriner şikayetler ile puberte döneminde tanı alır (1).

Neonatal hidrometrokolpos, tanı için yüksek bir şüphe gerektiren nadir bir durumdur. İmperfore himen, komplet transvers vajinal septum, parsiyel vajinal agenezi gibi etkenlerle oluşan vajina tıkanıklıklarında servikal sekresyonla vajende sıvı birikmesine hidrokolpos, uterus ve vajinada sıvı birikmesine ise hidrometrokolpos adı verilir. Nedene göre tip 1 (imperfore himene bağlı), tip 2 (vajinanın transvers septumuna bağlı), tip 3 (vajinal atreziye bağlı), tip 4 (vajinal atrezi, ürogenital sinus ya da persistan kloakaya bağlı) olmak üzere dört gruba ayrılmıştır. En sık hidrometrokolpos nedeni olan durum imperfore himendir (4). Term yenidoğanlarda imperfore himen insidansı %0.0014-0.1'dir ve hidrometrokolpos daha da nadir görülen bir durumdur (2).

Literatürde prenatal dönemde hidrometrokolpos tanısı alan az sayıda olgu sunumu bulunmaktadır. Hidrometrokolpos tanısında prenatal ve dönemde USG ve MRG önemlidir. Ultrasonografi ile pelvik kistik yapı, kitle ve obstrüktif üropati saptanabilir. Hidrometrokolpos sonografik olarak mesane arkasında, orta hatta, kistik veya kompleks yapıda kitlesel lezyon şeklinde izlenir (5). Ultrason görünümü aynı lokalizasyonda bulunan dilate rektosigmoid kolonla karışabileceğinden tanıda MRG kesitleri mekonyumu ayırt etmede yardımcı olabilir. Özellikle kloakal anormallikler, annede obezite veya oligohidramnios varlığı gibi USG'nin tanı değerinin daha sınırlı olduğu

durumlarda MRG kullanılabilir (6). Erken teşhis hidrometrokolposa bağlı enfeksiyon, rüptür ve böbrek yetmezliği gibi komplikasyonların görülme sıklığını azaltır.

Fetal hidrometrokolposun ayırıcı tanısında over kisti, kistik nöroblastom, mekonyum psödokisti, enterik duplikasyon kisti, dilate bağırsak, mezen-terik kist, anteriyor kistik teratom, rektal duplikasyon ve mesane duplikasyonu yer almaktadır (7). Bizim olgumuzda da fetal dönemde pelvik bölgede izlenen kist over kisti olarak düşünülmüş ve izleme alınmıştır. Fetal pelvik kisti olan olgularda bizim olgumuzda olduğu gibi hidrometrokolpos tanısının atlanabileceği ve fetal pelvik kist ayırıcı tanısı yapılırken mutlaka hidrometrokolposun da akla getirilmesi kanısındayız. Fetal tanı sonrası ailelere verilecek prognozla ilgili danışmanlık çok önemlidir ve prenatal tanı koyulan olguların perinatal yönetimi için uygun planlamalar yapılmalıdır.

İmperfore himen genellikle izole bir anomali olmakla birlikte ureter duplikasyonu, ektopik ureter ve multikistik displastik böbrek gibi bazı ürogenital anormalliklerle veya polidaktili gibi ekstremitte anomalileri ile birlikte görülebilir (2). Fetal hidrometrokolpos tespit edildiğinde olgular eşlik edebilecek ürogenital anomaliler ve ekstremitte anomalileri açısından da mutlaka değerlendirilmelidir. Olgumuzun hem prenatal hem de postnatal incelemelerinde imperfore himene eşlik eden başka bir anomaliye rastlanmamıştır.

Hidrometrokolposun klinik bulgularının ortaya çıkması, uterovajinal şişlik tarafından çevrelenen yapıların sıkışma derecesine bağlıdır. Sıkışmanın ağırlığına bağlı olarak hidrometrokolposlu olgularda doğum öncesi ve doğum sonrası dönemde karında şişlik gözlenebilir (8). Doğum sonrası klinik olarak artan abdominal distansiyon tanı için uyarıcı olmalıdır. Bizim olgumuzda da YYBÜ'ne kabulünden itibaren giderek artan batın distansiyonu, göbek venlerinde belirginlik ve her iki alt

ekstremitte arasında çap farkı izlenmiştir. Himenotomi ile pelvik bölgede biriken sıvının drenajı sağlanmış ve olgunun batın şişliği, göbek venlerindeki belirginlik ve ekstremiteler arasındaki çap farkı düzelmiştir.

Neonatal hidrometrokolposun postnatal komplikasyonları arasında batın distansiyonuna bağlı solunum sıkıntısı, kabızlık, idrar yolu obstruksiyonu, böbrek hasarı, tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonları, piyometrokolpos, rüptür ve peritonit sayılabilir. İdrar yolu obstrüksiyonu ayrıca antenatal dönemde oligohidramniyoza ve pulmoner hipoplaziye neden olabilir (9). Bizim olgumuz da idrar yolu obstrüksiyonuna bağlı olarak akut postrenal böbrek hasarı gelişmiş ve himenotomi ile tedavi edilmiştir. Literatürde az sayıda akut postrenal böbrek hasarı ile prezente olan imperfore himen olgusu bulunmaktadır. Tilahun ve arkadaşları abdominal şişlik ve obstrüktif üropati ile prezente olan dört günlük bir bebekte hidrometrokolpos tanısı koymuşlar ve yenidoğan döneminde obstrüktif üropati nedenleri içinde bu nadir durumun da akılda tutulması gerektiğini vurgulamışlardır (8).

İmperfore himene bağlı hidrometrokolposun tedavisi himenektomi ile drenajın sağlanmasıdır. Ürogenital sinus, persistan kloakal disgeneziye bağlı hidrometrokolposta ise abdominal vajinostomi uygulanır.

Yenidoğanda imperfore himene bağlı hidrometrokolpos nadiren görülür. Erken tanı koyulması prenatal dönemde oligohidramniyoz ve pulmoner hipoplazi gibi komplikasyonların, postnatal dönemde ise postrenal böbrek hasarı, idrar yolu enfeksiyonu, rüptür ve peritonit gibi komplikasyonların önlenmesi açısından önemlidir. Yenidoğan döneminde postrenal böbrek yetmezliği gelişen kız olgularda nadir olmakla birlikte imperfore himene bağlı hidrometrokolposun da etken olabileceği unutulmamalı ve ayrıntılı dış genital muayene yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Lee KH, Hong JS, Jung HJ, Jeong HK, Moon SJ, Park WH, et al. Imperforate Hymen: A Comprehensive Systematic Review. *J Clin Med*. 2019;8:56.
2. Marzuillo P, Guarino S, Apicella A, La Manna A. Imperforate hymen. *Turk J Urol*. 2017 Mar;43(1):102-103.

3. Usta IM, Awwad JT, Usta JA, Makarem MM, Karam KS. Imperforate hymen: report of an unusual familial occurrence. *Obstetrics and Gynecology*. 1993;82:655-6.
4. Warne S, Chitty L S, Wilcox D T. Prenatal diagnosis of cloacal anomalies. *BJU Int*. 2002;89:78–81.
5. Nagaraj BR, Basavalingu D, Paramesh VM, Nagendra PD. Radiological Diagnosis of Neonatal Hydrometrocolpos- A Case Report. *J Clin Diagn Res*. 2016;10:18-9.
6. Picone O, Laperelle J, Sonigo P, Levailant JM, Frydman R, Senat MV. Fetal magnetic resonance imaging in the antenatal diagnosis and management of hydrocolpos. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2007;30:105-9.
7. Garcia Rodriguez R, Pérez González J, Garcia Delgado R, Rodriguez Guedes A, de Luis Alvarado M, Medina Castellano M, et al. Fetal hydrometrocolpos and congenital imperforate hymen: Prenatal and postnatal imaging features. *J Clin Ultrasound*. 2018;46:549-52.
8. Birkneh Tilahun, Fitsum Woldegebriel, Zenebe Wolde, Henok Tadele. Hydrometrocolpos Presenting as a Huge Abdominal Swelling and Obstructive Uropathy in a 4 Day Old Newborn: A Diagnostic Challenge. *Ethiop J Health Sci*. 2016; 26: 89–91.
9. Mallmann MR, Reutter H, Mack-Detlefsen B, Gottschalk I, Geipel A, Berg C, et al. Prenatal Diagnosis of Hydro(metro)colpos: A Series of 20 Cases. *Fetal Diagn Ther*. 2019;45:62-8.
10. Cetin C, Soysal C, Khatib G, Urnsak IF, Cetin T. *J Obstet Gynaecol Res*. 2016;42:1013-5.