

## Pelvik Ağrının Nadir Bir Sebebi: Herlyn-Werner-Wunderlich Sendromlu Bir Olgunun Görüntüleme Bulguları

A Rare Cause of Pelvic Pain: Imaging Findings of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome

Serdar Arslan<sup>1</sup>, Vefa Öner<sup>1</sup>, Özgür Öner<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Radyoloji Bölümü, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Konya/Türkiye

### ÖZET

**AMAÇ:** Herlyn-Werner-Wunderlich (WHH) sendromu, uterus didelphis ile birlikte kör sonlanan tek taraflı hemivajina ve aynı tarafta renal agenezisi ile karakterize nadir görülen konjenital ürogenital bir sendromdur. Hastalarda genellikle hemihematokolposa bağlı olarak menarş sonrası ağrı görülür. Bu sendromun tanısı genellikle radyolojik görüntüleme bulguları ile konulmaktadır.

**OLGU:** Bu olgu sunumunda WHH sendromlu 23 yaşında kadın hastanın radyolojik görüntüleme bulgularını sunmayı amaçladık

**SONUÇ:** Bu sendromun erken teşhisi uygun cerrahi tedaviye olanak tanır, komplikasyon gelişimini engeller ve fertilitiyi korur. Radyolojik görüntüleme ile detaylı bir uterin morfoloji ve obstrükte olmuş hemivajina saptanabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Herlyn-Werner-Wunderlich sendromu, uterus didelphis, manyetik rezonans görüntüleme

### ABSTRACT

**OBJECTIVE:** Herlyn-Werner-Wunderlich (WHH) syndrome is an uncommon congenital urogenital anomaly described by uterus didelphys with blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis. Patients usually have pelvic pain after menarche due to hemihematocolpos. The diagnosis is usually made by radiologic imaging findings.

**CASE:** We present radiological imaging findings of a 23-year-old female patient with WHH syndrome.

**CONCLUSION:** Early detection of this rare syndrome can lead to proper surgical intervention and prevent complications and preserve future fertility. Radiological imaging findings can demonstrate detailed uterine morphology and obstructed hemivagina.

**Key Words:** Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, uterus didelphys, magnetic resonance imaging

### GİRİŞ

Uterin anomali prevalansı kadınlarda %7-10 arasında değişim göstermektedir (1). Tip 3 Müllerian disgenezi grubunda tarif edilen Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW) sendromu, uterus didelphis, obstrükte hemivajina ve unilateral böbrek agenezisi ile karakterizedir (2). HWW sendromu toplam müllerian disgenezilerin %5'i kadarını oluşturmaktadır (2, 3). Bu hastalar genellikle menarş sonrasında abdominal ağrı, pelvik kitle ve hematokolpos gibi klinik semptomlarla bulgu verir. Bu hastalarda erken tanı ve tedavi komplikasyonları engellemek ve fertilitiyi korumak açısından oldukça önemlidir (4). Bu olgu sunumunda HWW sendromu tanısı alan erişkin kadın hastanın radyolojik görüntüleme bulgularını sunmayı amaçladık.

### OLGU

23 yaşında kadın hasta hastanemizin acil servis bölümüne karın ağrısı ve kötü kokulu vajinal akıntı şikayetleri ile başvurdu. Hastanın ağrılı menarş hikayesi mevcut idi. Bu şikayetler üzerine hastaya uygulanan pelvik ultrasonografi (US) tetkikinde uterus didelphis ile uyumlu bulgular ve sağda hematokolposa ait olabilecek yoğun içerikli sıvı görünümü izlendi. Hastaya uygulanan bilgisayarlı tomografi (BT) tetkikinde sağ böbrek izlenmedi. Sol böbrek kompanzatuvar hipertrofik görünümde idi. Sağ vajinada genişleme ve bu düzeyde sıvı koleksiyonu izlendi (Resim 1). Bu bulgular üzerine hastaya confirmasyon ve anomali hakkında daha detaylı bilgiler elde edebilmek amacı ile manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tetkiki uygulandı.

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Serdar Arslan, MD, SRadyoloji Bölümü, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Konya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Konya/Türkiye

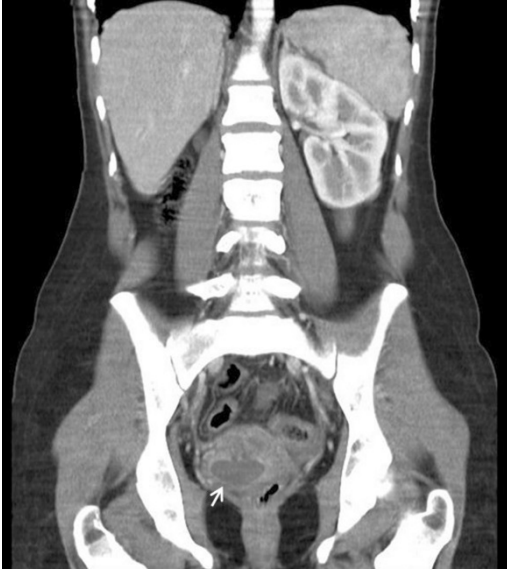
**E-Posta/E-Mail:** arslanserdar10@gmail.com || Tel: +90 555 866 0621

**Received/Geliş Tarihi:** 1 Ağu 2018 || **Accepted/Kabul Tarihi:** 22 Ağu 2018

Bu Eser Creative Commons Atıf-Gayriticari 4.0 Uluslararası Lisansı İle Lisanslanmıştır. This work is licensed under a Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International License (CC BY-NC 4.0).



**Resim 1.** Kontrastlı koronal bilgisayarlı tomografi görüntülerinde sağ böbrek izlenmemekte, sol böbrek kompanzatuvar hipertrofik görünümündedir. Sağ vajina düzeyinde genişleme ve sıvı koleksiyonu izlenmektedir (beyaz ok).

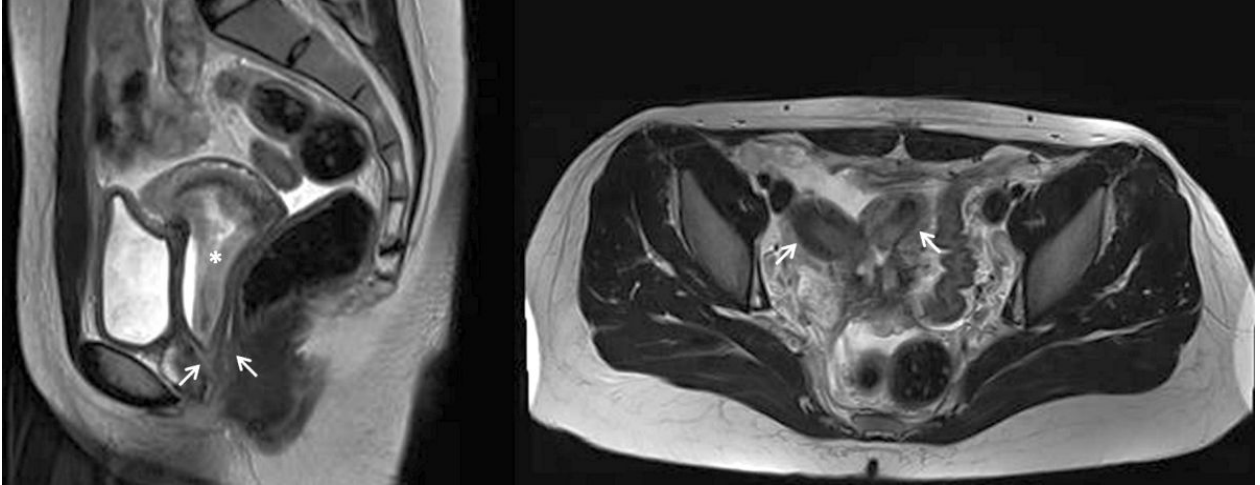


MRG'de iki ayrı uterus, iki ayrı serviks ve iki ayrı vajina izlendi ve bu görünüm uterus didelfis bikollis ile uyumlu olarak değerlendirildi (Resim 2). Sağ vajina distandü görünümünde idi ve içerisinde T1 ağırlıklı serilerde hiperintens, T2 ağırlıklı serilerde hipointens olarak izlenen hematokolpos ile uyumlu sıvı koleksiyonu mevcuttu.

#### TARTIŞMA

Gebeliğin 8. Haftasında Müllerian kanal orta hatta migrasyon göstermekte ve daha sonra uterus, serviks ve vajina superior kesimi ile birleşmektedir. Bu birleşmenin tam olmaması iki uterus oluşmasına neden olmaktadır. Böbrekler, fallop tüpleri, serviks ve proksimal vajina aynı üreter tomurcuğundan gelişim göstermektedir. Bu nedenle Müllerian kanal disgenезisini takiben renal agenezi oluşmaktadır (5).

**Resim 2.** Sagittal ve aksiyel T2 ağırlıklı manyetik rezonans görüntülerde uterus didelfis bikollis ile uyumlu olarak iki ayrı uterus, iki ayrı serviks ve iki ayrı vajen izlenmektedir (beyaz oklar). Sağ vajende hematokolposa sekonder distansiyon izlenmektedir (asteriks).



HWW sendromu genellikle puberte döneminde, dismenore ve karın ağrısı şikayetlerine yol açmaktadır. Hastaların ağrısı hematokolposun distansiyon derecesi ile artış göstermektedir. Bunun dışında hastalarda ateş, pelvik apse, piyohematokolpos, peritonit, üriner sistem obstrüksiyonları, endometriozis ve infertilite gibi patolojilere yol açabilir (6, 7). Nadiren, yenidoğan döneminde bazı hastalarda maternal östrojen etkisine bağlı distandü olmuş ve protrüzyon gösteren hemivajinal kitle görünümü ile de tanılabilmektedir (8).

Görüntüleme yöntemleri bu sendromun tanısında çok önemli rol oynamaktadır. US görüntülemesinde genitoüriner anomaliler saptanabilir. Ayrıca uterin didelfis, bikornuat uterus, vajinal septum gibi uterin anomaliler, hematokolpos ve pelvik serbest sıvı US ile tespit edilebilir. MRG müllerian agenezilerin tanısında altın standart olarak kullanılan bir görüntüleme yöntemidir (9). MRG ile daha detaylı anatomik görüntüleme sağlanmakta, endometriozis, pelvik enfeksiyon veya adezyon gibi patolojiler daha kolay saptanabilir (9). Bunun dışında BT ve histerosalpingografiler tanıda kullanılabilecek diğer görüntüleme yöntemleridir.

Laparoskopi, görüntüleme yöntemlerinin yetersiz kaldığı durumlarda ve endometriozis, adezyon ve pelvik inflamasyon gibi komplikasyonların tedavisinde kullanılabilir (10). HWW sendromu tedavisinde obstrüksiyonu açmak için vajinal septum rezeksiyonu uygulanmaktadır (10). Tekrar eden stenozlarda unilateral histerektomi yöntemi uygulanabilir (11).

Sonuç olarak HWW sendromu nadir görülen ve ciddi komplikasyonlara neden olabilen uterin bir anomalidir. Bu hastaların erken tanı ve tedavisinde görüntüleme yöntemleri önemli rol oynamaktadır.

Yazarlar arasında çıkar çatışması yoktur.

The author declares no conflict of interest.

Finansal Destek: yoktur / Funding : none

doi: \*\*\* \*\* \*\* \*\* \*\* \*\* \*\* \*\* \*\*

et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: merits of sonographic and magnetic resonance imaging for accurate diagnosis and patient management in 13 cases. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2015;28(1):47-52.

10. Smith NA, Laufer MR. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. Fertil Steril. 2007;87(4):918-22.

11. Gungor Ugurlucan F, Bastu E, Gulsen G, Kurek Eken M, Akhan SE. OHVIRA syndrome presenting with acute abdomen: a case report and review of the literature. Clin Imaging. 2014;38(3):357-9..

#### KAYNAKLAR

1. Acien P, Acien M, Sanchez-Ferrer M. Complex malformations of the female genital tract. New types and revision of classification. Hum Reprod. 2004;19(10):2377-84.
2. Khaladkar SM, Kamal V, Kamal A, Kondapavuluri SK. The Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome - A Case Report with Radiological Review. Pol J Radiol. 2016;81:395-400.
3. Epelman M, Dinan D, Gee MS, Servaes S, Lee EY, Darge K. Mullerian duct and related anomalies in children and adolescents. Magn Reson Imaging Clin N Am. 2013;21(4):773-89.
4. Hollander MH, Verdonk PV, Trap K. Unilateral renal agenesis and associated Mullerian anomalies: a case report and recommendations for pre-adolescent screening. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2008;21(3):151-3.
5. Widyakusuma LS, Lisnawati Y, Pudyastuti S, Haloho AH. A rare case of pelvic pain caused by Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome in an adult: A case report. Int J Surg Case Rep. 2018;49:106-9.
6. Piccinini PS, Doski J. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report. Rev Bras Ginecol Obstet. 2015;37(4):192-6.
7. 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(7):657-65.
8. Wu TH, Wu TT, Ng YY, Ng SC, Su PH, Chen JY, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome consisting of uterine didelphys, obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis in a newborn. Pediatr Neonatol. 2012;53(1):68-71.
9. Yavuz A, Bora A, Kurdoglu M, Goya C, Kurdoglu Z, Beyazal M,