

**Mülleryan Kanal Anomalileri****Müllerian Duct Anomalies**

Aytekin TOKMAK, Esmâ SARIKAYA

Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara, Türkiye

**ÖZET**

Genital kanala ait gelişim anomalileri genital sistemin en önemli sorunlarından birisi olup çocukluk ve adölesan dönemden itibaren tüm yaşam boyunca fiziksel ve psikolojik destek gerektiren bir durumdur. Mülleryan kanal anomalileri menstrüel bozukluklar ve infertilite gibi çeşitli sorunlara yol açmakta ayrıca beraberinde bulunabilen üriner sistem anomalileri gibi durumlar sebebiyle bu hastalara multidisipliner yaklaşım gerekmektedir. Dolayısıyla Mülleryan anomalisi olan hastaların değerlendirilmesinde, takip ve tedavilerinde hekim, hasta ve ailesinin birlikte oluşturacakları uyum ve işbirliği elde edilecek başarı açısından oldukça önemlidir. Bu anomalilerin doğru teşhis ve tedavi edilebilmesi için genital sistemin embriyolojik gelişimini bilmek oldukça önemlidir.

**Anahtar Kelimeler:** Mülleryan kanal anomalileri, adölesan, embriyoloji

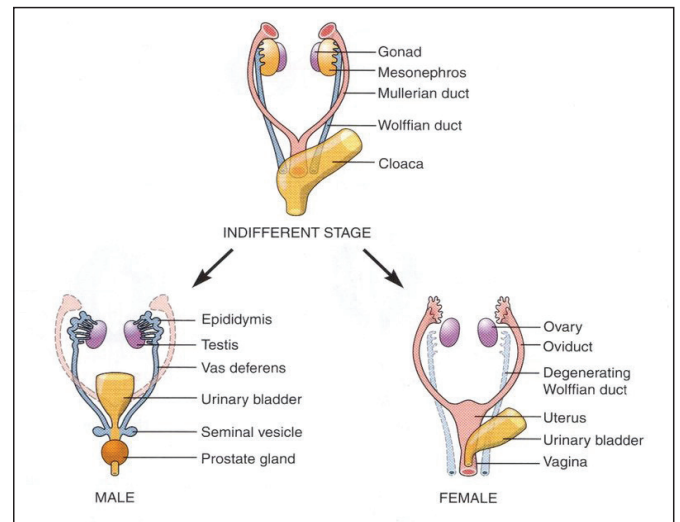
**ABSTRACT**

Developmental abnormalities of the genital tract are one of the most important issues of genital system. This condition is required physical and psychological support, from childhood and adolescence, throughout the whole life of a woman with this anomaly. Müllerian duct anomalies lead to various problems, such as infertility and menstrual disorders, and also a multidisciplinary approach is required to these patients due to abnormalities such as urinary tract abnormalities which can be found in these patients. Therefore, in the evaluation, follow up and treatment of the patients with Müllerian anomalies, physicians with the patients and their families together will create harmony and cooperation is crucial for the success to be achieved. Knowing the embryological development of the genital system is very important for this anomaly to be correctly diagnosed and treated.

**Key Words:** Müllerian duct anomalies, adolescent, embryology

**Genital Sistemin Embriyolojik Gelişimi**

Kadın ve erkekte üreme organları dış genitalya, gonadlar ve bu ikisi arasındaki kanal sisteminden oluşmaktadır. Bu üç bileşen farklı embriyolojik tabakalardan köken almakta olup üriner sistem ve arka barsak ile yakın ilişki içerisinde. Genital sistemin olgunlaşması doğum sonrası tamamlanmasına rağmen asıl önemli gelişimler intrauterin hayatta olmaktadır. Başlangıç döneminde genital sistem bipotent gonad taslağına sahiptir. Dişi ve erkek embriyolarda iki çift genital kanal bulunur. Mezonefrik (Wolffian) kanal erkek üreme sistemini, paramezonefrik (Mülleryan) kanal dişi üreme sistemini geliştirir. Y kromozomunun varlığına bağlı olarak erkek ya da dişi yönde fenotipik gelişim görülür. Bu kromozomun kısa kolunda bulunan SRY geni (Yp11.3) farklılaşmamış gonaddan testis gelişimine neden olur. Testiste bulunan sertoli hücrelerinden salınan MiF-AMH (Mülleryan inhibe edici faktör veya anti Mülleryan hormon) ve leydig hücrelerinden salınan testosteron bu kanalların hangi yönde farklılaşacağını belirler.

**Şekil 1:** Seksüel farklılaşmanın embriyolojik gelişimi

Yazışma Adresi/ Correspondence Address:

Aytekin TOKMAK

Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi

06230 Hamamönü-Altındağ-Ankara

Tel/Phone : 0 312 310 31 00

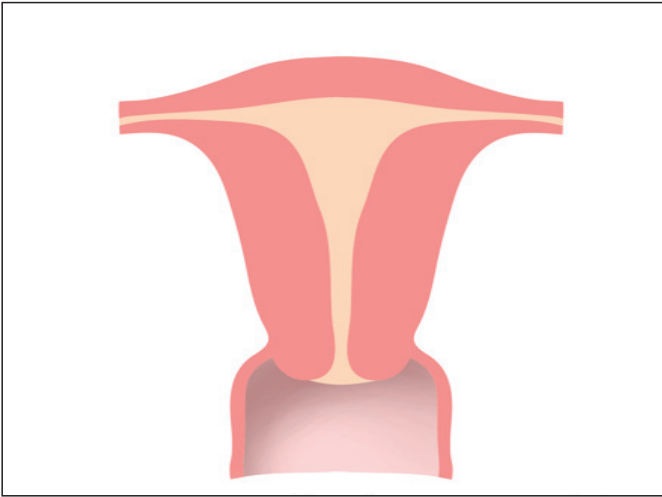
E-mail: aytekitokmak@gmail.com

Geliş Tarihi/ Received: 08.10.2014

Kabul Tarihi/ Accepted: 30.10.2014

5-6 haftalık embriyoda genital sistem, her iki çift kanalın birlikteliği nedeni ile indifferent evre adını alır (Şekil 1). Bu dönemde dişi embriyoda her iki, Wolffian kanalın lateralinde çöломik epitelin invajinasyonu ile oluşan, Mülleryan kanalı MİF olmamasından dolayı kaudala doğru gelişerek karşılıklı olarak orta hatta birleşir ve ileride uterus ve üst vajinaya dönüşecek tek lümenli uterovajinal kanalı oluştururlar. Mülleryan kanalların birleşmeyen üst kısımları tuba uterinalara farklılaşır. Vajinanın alt 1/3 lük kısmı ürogenital sinüsten gelişir. Uterovajinal kanalın distal kısmı oblitere olarak vajinal plağı oluştururken eş zamanlı olarak aşağı doğru uzar ve ürogenital sinüs ile birleşir. 20. gebelik haftasından sonra vajinal plak dejenere olup vajinal lümen kanalize olarak iç genital kanal ile dış kısım arasındaki bağlantı sağlanmış olur (Şekil 2).

**Şekil 2:** Normal uterus ve vajina ilişkisi



### Mülleryan Anomalilerin Sınıflandırması

Mülleryan kanal anomalilerinin gerçek insidansını ve prevalansını tespit etmek, farklı sınıflandırma sistemlerinin kullanılması, farklı yöntemlerle tanı konulması, yapılan çalışmalarda farklı hasta gruplarının kullanılması nedeniyle ve ayrıca birçok anomalinin klinik olarak belirti vermemesi nedeniyle oldukça güçtür. 1950-2007 yılları arasında yapılan tüm çalışmalardan elde edilen geniş bir analizde konjenital uterin anomalilerin genel popülasyonda %6,7 ve infertil popülasyonda % 7,3 olduğu bildirilmiştir (1). Tekrarlayan gebelik kaybı olan kadınlarda ise bu oran %3 ile % 25 arasında değişmektedir (2, 3). Mülleryan kanal anomalilerinin çoğunun sebebi bilinmemekle beraber genetik ve çevresel faktörlerin rol aldığına inanılmaktadır. Genital sistemin gelişimi sırasında maruz kalınan iyonize edici radyasyon, enfeksiyon, dietilstilbestrol (DES) ve talidomid gibi ilaçların bazı Mülleryan anomalilere yol açtığı bilinmektedir (4).

Günümüze kadar kadın genital yolu anomalileri ile ilgili 3 sınıflandırma sistemi önerilmiştir. Bunlardan ilki Amerikan Fertilité Topluluğu (AFS) şimdiki adıyla Amerikan Üreme Tıbbı Derneği'nin (ASRM) 1988 yılında yayınladığı Mülleryan anomaliler sınıflandırmasıdır (Tablo 1) (5).

**Tablo 1:** Mülleryan anomalilerin AFS sınıflandırılması (1988)

| Sınıf          | Sınıf 1                      | Sınıf 2            | Sınıf 3  | Sınıf 4   | Sınıf 5   | Sınıf 6 | Sınıf 7   |
|----------------|------------------------------|--------------------|----------|-----------|-----------|---------|-----------|
| <b>Anomali</b> | Vajinal Hipoplazi /Agenezis  | Unikornus          | Didelfis | Bikornus  | Septat    | Arkuat  | DES etkin |
|                | Servikal Hipoplazi /Agenezis | -Bileşkesi olan    |          | -Komplet  | -Komplet  |         |           |
|                | Fundal Hipoplazi /Agenezis   | -Bileşkesi olmayan |          | -Parsiyel | -Parsiyel |         |           |
|                | Tubal Hipoplazi /Agenezis    | Unikornus          |          |           |           |         |           |
|                | Kombine Hipoplazi /Agenezis  | -Kavitesi yok      |          |           |           |         |           |
|                |                              | -Horn yok          |          |           |           |         |           |
|                |                              |                    |          |           |           |         |           |

Ancak bu sınıflandırmada vajinal anomaliler yer almamıştır. Bunun üzerine bu sınıflandırmanın embriyolojik gelişim ve klinik bulgular da göz önüne alınarak yapılan modifikasyonunu uterovajinal anomaliler olarak Tablo 2' deki gibi yayınlamışlardır (6) .

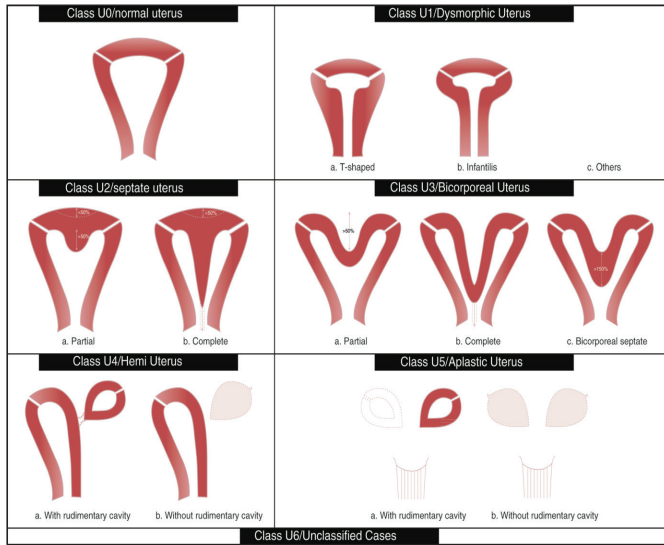
**Tablo 2:** Uterovajinal anomaliler

|                |   |  |
|----------------|---|--|
| <b>Sınıf 1</b> | MK Disjenezi:                               | Uterus ve vagina agenezisini içeren MK disjenezi (MRKHS)                                     |
| <b>Sınıf 2</b> | MK Vertikal Füzyon Bozukluğu:               | Transvers vaginal septum (vajeni kapatan veya kapatmayan) Serviks agenezisi                  |
| <b>Sınıf 3</b> | MK Lateral Füzyon Bozukluğu:                | Uterus didelfis<br>Uterus septus<br>Uterus bikornus<br>T şeklinde uterus<br>Uterus unikornus |
| <b>Sınıf 4</b> | Diğer Lateral- Vertikal Füzyon Bozuklukları |  |

Bunun dışında onkolojide kullanılan TNM sınıflandırmasına dayandırılan vajina, serviks, uterus, adneksler ve ilişkili malformasyonlar (VCUAM) sistemi önerilmiştir (7). En son Avrupa İnsan Üremesi ve Embriyolojisi Topluluğu/ Avrupa Jinekolojik Endoskopi Topluluğu (ESHRE/ESGE) ortak çalışmasında tüm bu sistemlerin anomalileri etkin olarak kategorize edemediği, klinikte kullanılabilirliği ve basitlik açısından ciddi sınırlamaları olduğu için konjenital uterin anomaliler (CONUTA) adını verdikleri yeni bir sınıflandırma yayınlamıştır (ESHRE/ESGE 2013) ( Şekil 3) (8).

**Şekil 3:** Uterin anomalilerin ESHRE/ESGE klasifikasyonu

| ESHRE/ESGE classification<br>Female genital tract anomalies |  | Cervical/vaginal anomaly |  |
|---|--|--------------------------|--|
| Main class  | Uterine anomaly<br>Sub-class   | Co-existent class        |  |
| U0  | Normal uterus  | C0                       | Normal cervix                                      |
| U1  | Dysmorphic uterus<br>a. T-shaped<br>b. Infantilis<br>c. Others   | C1                       | Septate cervix                                     |
| U2  | Septate uterus<br>a. Partial<br>b. Complete  | C2                       | Double 'normal' cervix                             |
| U3  | Bicorporeal uterus<br>a. Partial<br>b. Complete<br>c. Bicorporeal septate  | C3                       | Unilateral cervical aplasia                        |
| U4  | Hemi-uterus<br>a. With rudimentary cavity (communicating or not horn)<br>b. Without rudimentary cavity (horn without cavity/no horn)           | C4                       | Cervical aplasia                                   |
| U5  | Aplastic<br>a. With rudimentary cavity (bi- or unilateral horn)<br>b. Without rudimentary cavity (bi- or unilateral uterine remnants/ aplasia) | V0                       | Normal vagina                                      |
| U6  | Unclassified malformations   | V1                       | Longitudinal non-obstructing vaginal septum        |
|   |  | V2                       | Longitudinal obstructing vaginal septum            |
|   |  | V3                       | Transverse vaginal septum and/or imperforate hymen |
|   |  | V4                       | Vaginal aplasia                                    |
| <b>U</b>  |  | <b>C</b>                 |  |
| <b>U</b>  |  | <b>V</b>                 |  |
| Associated anomalies of non-Müllerian origin:               |  |                          |  |
| Drawing of the anomaly                                      |  |                          |  |



### Mülleryan Kanal Agenezisi

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) sendromu, Mülleryan kanallarının embriyonik gelişimindeki duraksama sonucunda ortaya çıkan, dış genital sisteminin en ciddi gelişimsel konjenital anomalisidir. Bu sendromda uterus ve vajinanın üst 2/3'lük kısmı farklı derecelerde ya da hiç gelişim göstermemiştir. İnsidansı yeni doğan kızlarda 1/4500 olarak tahmin edilmektedir (6). Bu sendrom ilk kez 1829'da Mayer tarafından tanımlanmış, sonrasında Rokitansky benzer bir olgu sunumu yayınlamış, 1910 yılında Küster sendromla ilgili ilk derlemeyi yazmış, Hauser 1961'de Mayer-Rokitansky-Küster adını vermiş ve sonrasında da Hauser'in adı da eklenerek sendrom bugünkü ismini almıştır (9). MRKH olgularında dış genitalya normal görünümde olup, adölesan dönemde sekonder seks karakterleri normal gelişim göstermektedir. Bu hastalar ilk olarak primer amenore ile başvururlar. Primer amenorenin gonadal dis-

genezilerden sonra en sık sebebidir. Karyotip 46,XX ve over fonksiyonları normaldir. Bu sendromda ya vajina ürogenital kanaldan köken alan kısmını temsil eden bir çukurcuk şeklinde kalır ya da tamamen yoktur. MRKH üriner sistem ve iskelet sistemi anomalileri ile birliktelik gösterebilir. MRKH, Tip 1 (izole genital anomaliler) ve Tip 2 eşlik eden üriner sistem ve iskelet sistemi anomalileri, daha nadir olarak da santral sinir sistemi ve kardiyak anomaliler şeklinde olabilir (10). Hastaların yaklaşık %15'lik kısmında renal agenezi, pelvik böbrek veya atnalı böbrek görülür. Eşlik eden en sık üriner anomali çift üriner toplama kanalıdır. Ayrıca %10-15'lik hasta grubunda ise daha çok vertebraı içeren iskelet sistemi anomalileri görülebilir (11).

Mülleryan agenezi görülen diğer sendromlar:

- 1) MURCS: (Mülleryan-duct aplasia, renal agenesis, and cervical dysplasia)
- 2) GRES: (genital renal ear syndrome)
- 3) Klippel Feil Sendromu: Mülleryan kanal aplazisi, servikal kanal füzyon anomalisi ve orta kulak anomalisi

Bimanuel rektal muayenede uterusun yokluğu anlaşılabilir ancak pelvik ultrasonografi (US) ile tanı doğrulanmalıdır. Manyetik rezonans (MR) primer amenore şikayeti ile başvuran kızlarda iç genitallerin ayrıntılı incelenmesinde ve cerrahinin planlanmasında kullanışlı bir yöntemdir (12). MR görüntülemenin yetersiz kaldığı durumlarda laparoskopi tanı ve aynı seansta tedavi imkânı sağlar (13). MRKH sendromu tanısı konulan hastalar üriner sistem anomalileri yönünden de araştırılmalıdır. Mülleryan kanal agenezisi olan hastaların ayırıcı tanısında akla ilk testiküler feminizasyon gelir. Ancak testiküler feminizasyonda karyotip 46,XY olup ergenlik döneminde serum testosteron düzeyleri oldukça yüksektir (14). Tedavide iki amaç vardır. İlki cinsel ilişkiyi idame ettirecek fonksiyonel bir vajina oluşturulması, ikincisi ise fertilitedir. Taşıyıcı anneyle birlikte yardımcı üreme teknikleri uygulaması Mülleryan agenezili kadınlara kendi genetik yapılarında çocuk sahibi olma fırsatı verebilmektedir. Fonksiyonel vajina oluşturulmasında cerrahi ve cerrahi olmayan olmak üzere iki tip tedavi seçeneği mevcuttur. Cerrahi olmayan vajinal dilatasyon yöntemleri vajinal agenezisi olan hastalarda etkili ve güvenilir bir yöntemdir. Cerrahi yöntemlere göre morbiditesi düşük, skarsız olması ve daha fizyolojik bir vajina yaratılması avantajlardır. Frank'ın 1938'de tanımladığı ve en bilineni Ingram tarafından modifiye edilen çeşitli dilatasyon yöntemleri mevcuttur. Buradaki temel mekanizma giderek artan boyutlarda vajinal dilatatörlerle ürogenital sinüsten köken alan vajinal güdüğün genişletilmesidir. Bu uygulamanın başarılı olabilmesi için birkaç ay devam edilmeli ve uygun genişlikte ve derinlikte vajina sağlandıktan sonra düzenli cinsel ilişki veya dilatatörlerle açıklığın devam ettirilmesi gerekir (15). Amerikan Obstetri ve Jinekoloji Koleji (ACOG) tarafından doğru uygulandığında başarılı sonuçlar verdiği için ilk tedavi seçeneği olarak önerilmektedir (16). Cerrahi yöntemlerden en çok tercih edilen McIndoe operasyonudur. Burada mesane ve rektum arası diseke edilerek kalçadan alınan deri grefti ile yeni bir vajina oluşturulur. Ameliyat sonrası vajinal dilatatörlerle vajinal açıklık devam ettirilmelidir. Bunun dışında William, Vecchietti, Davydov, Baldwin, Creasas metodları gibi birçok yöntem tanımlanmıştır (17).

### Mülleryan Kanalın Vertikal Birleşme Bozuklukları

Vertikal birleşme bozuklukları transvers vajinal septum ve servikal agenezi veya atreziden oluşmaktadır. Bu durum Mülleryan kanal ile ürogenital sinüsün füzyonu veya kanalizasyonundaki başarısızlıktan kaynaklanmaktadır. Obstrüktif tipinde hastalar adölesan dönemde primer amenore ve siklik pelvik ağrı şikayeti ile başvururlar. Menstrual kanın, obstrüksiyonun proksimalinde birikmesine bağlı oluşan hematokolpos veya hematometra genital kitle olarak saptanabilir.

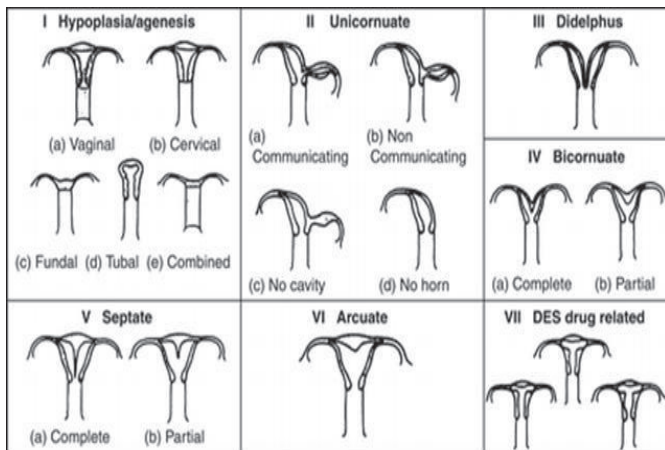
İnkomplet tipi ise erişkin dönemde disparenü, infertilite ve obstetrik komplikasyonlara neden olabilir. Transvers vajinal septum nadir görülen bir durum olup septumun kalınlığı ve vajinal yerleşim seviyesi farklılık göstermektedir (18). Tanı için siklik pelvik ağrıyla başvuran hiç adet görmeyen hastanın rektovajinal muayenesi yapılmalı ve pelvik US ile uterusun varlığı araştırılmalıdır. Uterusu olan hastalarda vertikal birleşme anomalisinden şüphe edilmelidir. İnkomplet vajinal septumda tanıya ulaşmak zordur. Tedavi cerrahi olup öncelikle obstrüksiyonun gerisinde biriken sıvı aspire edilir. Vajinal septum transvers insizyonla diseke edildikten sonra serviks lokalize edilir. Bu esnada septumun proksimalindeki serviks ve vajenin tipik görünümde olmayacağı adenomatöz yapıda olacağı göz önünde bulundurulmalıdır. Septumun kalın olduğu durumlarda vajinal anastomoz mümkün olmayabilir. Bu durumda septum eksize edildikten sonra stent konularak epitelizasyon sağlanır (19). Obstrüktif tipte anomalisi olan hastalar endometriozis açısından araştırılmalıdır. Bu hastalarda reetrograd menstruasyona bağlı endometriozis sık görülür (20). Transvers vajinal septum vakaları cerrahi tedavi sonrası çoğunlukla normal koital fonksiyonları kazanmakta ve gebe kalabilmektedirler. Alt vajinal septumu olanlar orta-üst vajinal septumu olanlara göre daha yüksek oranda gebe kalabilmektedir. Bu durum bu tip hastaların daha erken tanınarak tedavi edilmelerine ve daha az endometriozis geliştirmelerine bağlıdır (21).

Diğer bir vertikal birleşme anomalisi olan servikal agenezi veya atrezi oldukça nadir görülmektedir. MR görüntüleme bu vakaların tanısında oldukça faydalıdır (22). Cerrahi tedavide amaç vajina ile uterus arasında artifisyonel olarak bir fistül oluşturularak menstrual kanın drene edilmesi ve spontan gebeliğin sağlanabilmesidir. Ancak fistülün açıklığının sağlanması için tekrarlayan operasyonlar gerekirken bu da enfeksiyon riskinde artışa gebelik oranlarında ise azalmaya neden olmaktadır. Bu hastalarda sonunda histerektomiye kadar gidilebilmektedir (23).

### Mülleryan Kanalın Lateral Birleşme Bozuklukları

Her iki Mülleryan kanalın orta hatta birleşmemesinden meydana gelir. Yine vertikal birleşme anomalilerinde olduğu gibi obstrüktif ve non-obstrüktif tipleri vardır. Obstrüktif tipte Mülleryan kanallardan biri dışarıya ile bağlantılı değildir. Genellikle obstrüksiyonun olduğu tarafta renal agenezi de izlenir. Hastalar obstrüksiyonun lokalizasyonuna ve açık olan kanal ile bağlantısının derecesine göre değişen şiddette karın ağrısı şikâyeti ile başvururlar. Vajinada obstrüksiyonu olan hastalarda disparenü görülebilir. Tanı US, histerosalpingografi (HSG) ve MR görüntüleme ile konulur. Cerrahi öncesi genital sistem anatomisi detaylandırılmalı ve üreter sistem anomalileri araştırılmalıdır. Obstrüktif olmayan lateral birleşme bozuklukları Şekil 4 de gösterilmiştir.

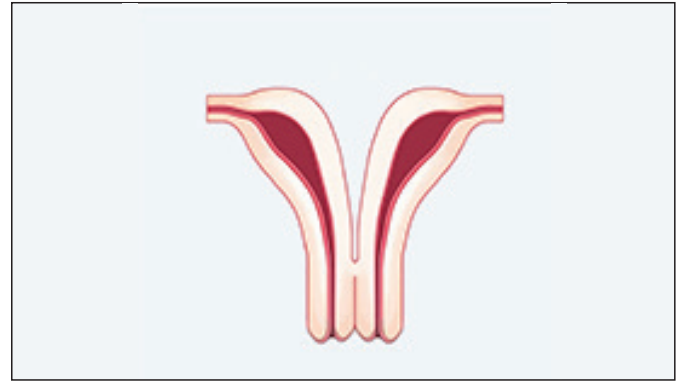
Şekil 4: Mülleryan kanalın lateral birleşme bozuklukları



### Uterus Didelfis

Mülleryan kanalların orta hatta füzyonunun gerçekleşmemesi sonucu oluşur. Kavitesi olan iki uterin horn, iki serviks ve longitudinal vajinal septum ile karakterizedir. Birçok hasta asemptomatiktir. Genelde rutin inceleme sırasında longitudinal vajinal septum ve çift serviks fark edilerek teşhis edilir. Bazen de obstrükte hemivajinaya bağlı hematokolpos nedeniyle gelişen pelvik ağrı etyolojisi araştırılırken saptanır. Obstrükte hemivajina varlığında, genellikle aynı taraflı renal agenezi gözlenir. Uterus didelfis erken doğum, spontan ve tekrarlayan düşük, fetal gelişim ve prezentasyon anomalilerine neden olabilir. Tedavi spesifik anomali ve semptomaya dayalıdır. Obstrüktif hemivajina ve disparenü varlığında vajinal septum çıkartılır (24). Cerrahi tedavinin gebelik sonuçlarına olumlu etkisi gösterilememiştir (25).

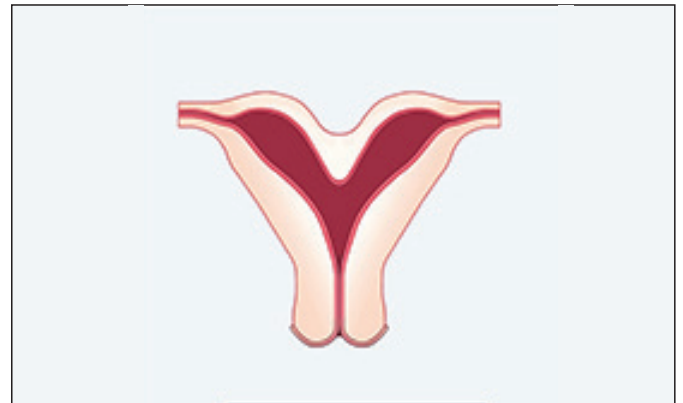
Şekil 5: Uterus didelfis



### Uterus Bikornus

Her iki Mülleryan kanalın fundus seviyesinde tamamlanmamış füzyonundan kaynaklanır. Arkuat uterusun sonra Mülleryan kanal füzyon anomalilerinin büyük kısmını oluşturur. Fertilité üzerine ve kötü gebelik sonuçlarına etkisi azdır (25). Gebelik komplikasyonları tekrarlayıcı tarzdadır. Tekrarlayan düşük, erken doğum, fetal prezentasyon anomalisi, plasental retansiyon gibi durumlar görülse de her bir sonraki gebelik daha iyi prognozla seyreder. Bikornus uterus ile septat uterusun ayrımında HSG yetersiz kalır. Bu nedenle kesin tanı laparoskopi ile direkt gözlemlenir. Tedavisi cerrahi olup tekrarlayan gebelik kaybı olan hastalarda diğer nedenler ekarte edildikten sonra söz konusu olmalıdır. En sık uygulanan cerrahi yöntem Strassman metroplastisidir. Bu operasyonda uterin hornların medial kesimleri wedge rezeksiyonla çıkarılarak kaviteler birleşecek şekilde kapatılır. Tekrarlayan gebelik kaybı ve bikornuat uterusu olan kadınlarda Strassman operasyonu sonrası başarılı sonuçlar elde edildiği bildirilmiştir (26).

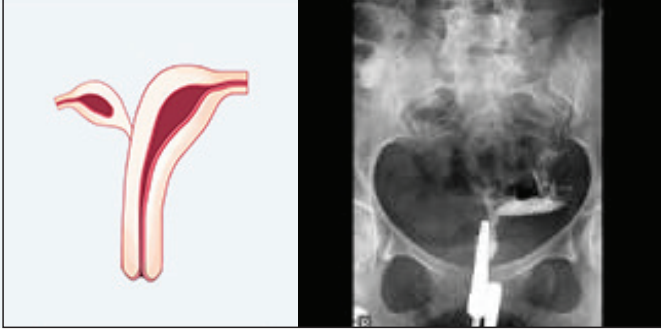
Şekil 6: Uterus bikornus



## Uterus Unikornus

Unikornus anomalisinde uterus tek taraflı Mülleryan kanaldan gelişmiştir. Karşı tarafta unikornus uterus ile bağlantılı olabilen ve fonksiyonel bir endometriuma sahip rudimenter bir horn bulunabilir. Eğer fonksiyonel endometrium içeren rudimente horn ile bağlantı da yok ise hematometra gelişebilir. Bu durumda hasta pelvik kitle ve ağrı şikâyeti ile başvurur. Rudimente horn ile bağlantı var ise hasta rudimenter kornual gebelik açısından risk altındadır. Tedavi rudimenter hornun varlığına ve bu hornun fonksiyonel olup olmamasına bağlı olarak cerrahi eksizyondur.

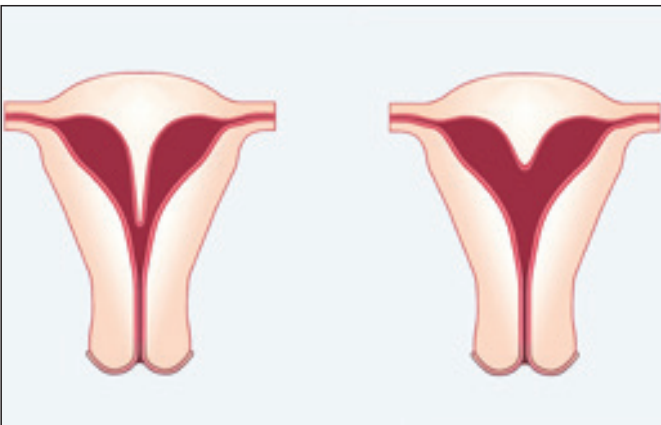
Şekil 7: Uterus Unikornus ve HSG görüntüsü



## Uterus Septus

Mülleryan kanal anomalileri içerisinde en sık rastlanan anomalidir. Mülleryan kanallar orta hatta hatta birleştikten sonra oluşan septumun rezorbe olmaması sonucu ortaya çıkar. Spontan düşük, erken doğum ve tekrarlayan gebelik kayıplarına sebep olur. Tekrarlayan düşük öyküsü olan hastalar uterin septum yönünden değerlendirilmelidirler. Ancak bunu septuma bağlamadan önce diğer tekrarlayan düşük sebepleri ekarte edilmelidir. Uterin septumu bikornuat uterusun ayırmanın en kesin yolu laparoskopidir. Septum varlığında fundus normal görünümdeyken bikornusta ortada bir çentik gözlenir (27). Tedavisi histeroskopik septum rezeksiyonudur.

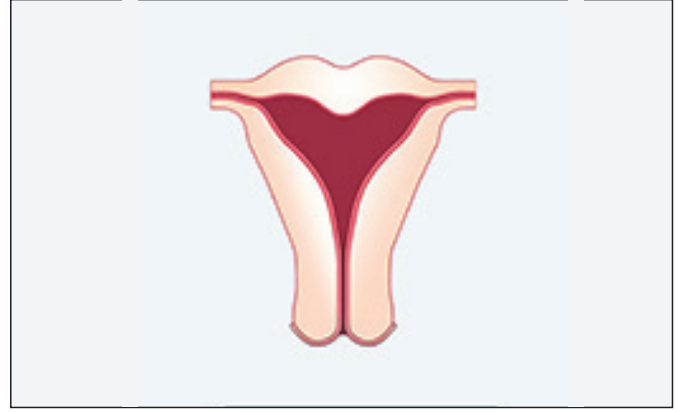
Şekil 8: Uterus septus ve subseptus



## Uterus Arkuatus

Uterusun minör anomalisidir. Fundusta myometriyum kaviteye doğru hafif bir girinti yapar. Normalin varyantı olarak kabul edenler yaygındır. Yapılan bir in-sidans araştırmasında septat uterus konjenital uterin anomalilerin %33,6 oluştururken arkuat uterus % 32,8 olarak saptanmıştır (28). Fertilitede azalma ve gebeliğe bağlı komplikasyonlarda risk artışı gösterilmemiştir (29).

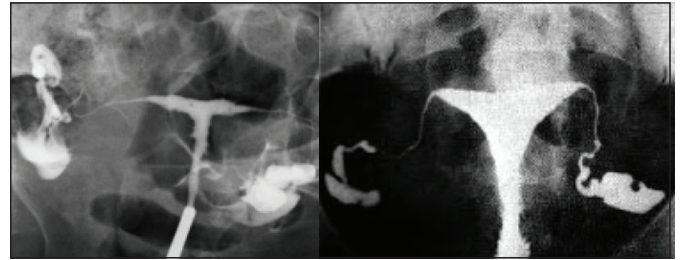
Şekil 9: Uterus arkuatus



## DES ile ilişkili anomaliler

DES, bir dönem düşük tehlikesi olan hastalarda düşük önleyici olarak kullanılmış sentetik bir östrojendir. Ancak bu etkinliği gösterilemediği gibi DES kullanan annelerin kız çocuklarında uterus anomalileri, vajinal adenozis ve bu zeminde gelişen clear cell adenokarsinom gibi istenmeyen etkilerin görülmesi üzerine kullanımdan kaldırılmıştır. T şekilli uterus en sık olmak üzere, hipoplazik serviks, hipoplazik uterus, genişlemiş alt uterin segment ve çeşitli endometrial şekil bozuklarına sebep olur. Bu yapısal anomaliler infertilite, ektopik gebelik, spontan düşük ve erken doğum riskinde artışa neden olmaktadır (30). Tedavi anomalinin tipine göre değişir.

Şekil 10: T shaped uterus ve normal uterus



## Kaynaklar

1. Saravelos AH, Cocksedge KA, Li TC. Prevalence and diagnosis of congenital uterine anomalies in women with reproductive failure: A critical appraisal. *Hum Reprod Update*. 2008;14:415–29.
2. Troiano RN, McCarthy SM. Mullerian duct anomalies: Imaging and clinical issues. *Radiology*. 2004;233:19–34.
3. Grimbizis GF, Camus M, Tarlatzis BC, Bontis JN, Devroey P. Clinical implications of uterine malformations and hysteroscopic treatment results. *Hum Reprod Update*. 2001;7:161–74.
4. Golan A, Langer R, Bukovsky I, Caspi E. Congenital anomalies of the Müllerian system. *Fertil Steril*. 1989;51:747–55. Review. Erratum in: *Fertil Steril* 1994;62:210.
5. American Fertility Society The AFS classification of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, Mullerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil Steril*. 1988;49:944–955
6. Folch M, Pigem I, KonjeJC. Müllerian agenesis: etiology, diagnosis, and management. *Obstet Gynecol Surv* 2000;55:644–9.

7. Oppelt P, Renner SP, Brucker S, Strissel PL, Strick R, Oppelt PG, Dorr HG, Schott GE, Hucke J, Wallwiener D, Beckmann MW. The VCUAM (Vagina Cervix Uterus Adnex-associated Malformation) classification: a new classification for genital malformations. *Fertil Steril.* 2005;84:1493–1497.
8. Grimbizis GF, Gordts S, Di Spiezio Sardo A, Brucker S, De Angelis C, Gergolet M, Li TC, Tanos V, Brölmann H, Gianaroli L, Campo R. The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies. *Hum Reprod.* 2013;28:2032-44.
9. Oppelt PG, Lermann J, Strick R, Dittrich R, Strissel P, Rettig I, Schulze C, Renner SP, Beckmann MW, Brucker S, Rall K, Mueller A. Malformations in a cohort of 284 women with Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome (MRKH). *Reprod Biol Endocrinol.* 2012;10:57.
10. Morcel K, Camborieux L, Guerrier D. Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser (MRKH) syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2:13.
11. Rock JA. Surgery for anomalies of the Mullarian ducts. In: Rock JA, Thompson JD, eds. *Te Linde's operative Gynecology*, 8th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers; 1997:687-727.
12. Reinhold C, Hricak H, Forstner R, Ascher SM, Bret PM, Meyer WR, Semelka RC. Primary amenorrhea: evaluation with MR imaging. *Radiology.* 1997;203:383-90.
13. Economy KE, Barnewolt C, Laufer MR. A comparison of MRI and laparoscopy in detecting pelvic structures in cases of vaginal agenesis. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2002;15:101-4.
14. Jones HW Jr. Müllerian anomalies. *Hum Reprod.* 1998;13:789-91.
15. Mee-Hwa Lee. Non-surgical Treatment of Vaginal Agenesis Using a Simplified Version of Ingram's Method *Yonsei Med J.* 2006; 47: 892–895.
16. Nonsurgical diagnosis and management of vaginal agenesis. Committee on Adolescent Health Care. American College of Obstetrics and Gynecology. Number 274, July 2002.
17. Pizzo A, Laganà AS, Sturlese E, Retto G, Retto A, De Dominicis R, Puzolo D. Mayer-rokitansky-kuster-hausersyndrome: embryology, genetics and clinical and surgical treatment. *ISRN Obstet Gynecol.* 2013;2013:628717.
18. Rock JA, Azziz R. Genital anomalies in childhood. *Clin Obstet Gynecol.* 1987;30:682.
19. Rock JA, Jones HW Jr. Vaginal forms for dilatation and/or to maintain vaginal patency. *Fertil Steril.* 1984;42:187-90.
20. Olive DL, Henderson DY. Endometriosis and mullerian anomalies. *Obstet Gynecol.* 1987;69:412-5.
21. Rock JA, Zacur HA, Dlugi AM, Jones HW Jr, TeLinde RW. Pregnancy success following surgical correction of imperforate hymen and complete transverse vaginal septum. *Obstet Gynecol.* 1982;59:448-51.
22. Markham SM, Parmley TH, Murphy AA, Huggins GR, Rock JA. Cervical agenesis combined with vaginal agenesis diagnosed by magnetic resonance imaging. *Fertil Steril.* 1987;48:143-5
23. Rock JA, Schlaff WD, Zacur HA, Jones HW Jr. The clinical management of congenital absence of the uterine cervix. *Int J Gynaecol Obstet.* 1984;22:231-5.
24. Patton PE. Anatomic uterine defects. *Clin Obstet Gynecol* 1994;37:705-21
25. Propst AM, Hill JA 3rd. Anatomic factors associated with recurrent pregnancy loss. *Semin Reprod Med.* 2000;18:341-50.
26. J Lolis DE, Paschopoulos M, Makrydimas G, Zikopoulos K, Sotiriadis A, Paraskevaidis E. Reproductive outcome after strassman metroplasty in women with a bicornuate uterus. *Reprod Med.* 2005;50:297-301.
27. Gell JS. Müllerian anomalies. *Semin Reprod Med.* 2003;21:375-88.
28. Raga F, Bauset C, Remohi J, Bonilla-Musoles F, Simón C, Peller A. Reproductive impact of congenital Müllerian anomalies. *Hum Reprod.* 1997;12:2277-81.
29. Lin PC, Bhatnagar KP, Nettleton GS et al. Female genital anomalies affecting reproduction. *Fertil Steril* 2002;78:899–915.
30. Goldberg JM, Falcone T. Effect of diethylstilbestrol on reproductive function. *Fertil Steril.* 1999;72:1-7.