

## Nadir Bir Olgu: Herlyn-Werner Wunderlich Sendromu

### A Rare Case: Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome

Özgökçe M. <sup>1</sup>, Durmaz F. <sup>1</sup>, DüNDAR İ. <sup>1</sup>, Türko E. <sup>2</sup>

<sup>1</sup>Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Van, Türkiye.

<sup>2</sup>Şarkışla Devlet Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Sivas, Türkiye.

#### Corresponding author / Sorumlu

##### Yazar:

Fatma Durmaz. Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, 65080, Van, Türkiye.  
dr.fatmadrmz@gmail.com

#### ÖZET

Herlyn-Werner Wunderlich (HWW) sendromu müllerian kanal ve Wolff yapılarını içeren nadir bir konjenital ürogenital anomalidir. Didelfis uterus, obstrükte hemivajen ve ipsilateral renal agenezi ile karakterizedir. Bu antite aynı zamanda obstrükte hemivagina ve ipsilateral renal anomali (OHVIRA) olarak da adlandırılır. Klinik prezentasyon genellikle obstrükte hemivajene sekonder hidrometrokolposun yol açtığı kitle etkisi ve pelvik ağrıdır. İnkomplet vajinal septumlu olgularda menstruasyonun gerçekleşmesi tanıyı geciktirmektedir. Endometriyozis ve pelvik adezyonlar ise ilerleyen dönemde görülebilecek komplikasyonlardır. Ultrasonografi (USG) ve Manyetik Rezonans görüntüleme (MRG) tanıya gitmede son derece faydalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Herlyn-Werner-Wunderlich, Renal agenezi, Manyetik Rezonans Görüntüleme, Pelvik ağrı.

#### ABSTRACT

Herlyn-Werner Wunderlich syndrome is a rare congenital urogenital anomaly involving mullerian duct and wolffian structures. It is characterized by didelphys uterus, obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. This entity is also known as obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA). The clinical presentation is the mass effect and pelvic pain caused by hydrometrocolpos secondary to obstructed hemivagina. Menstruation delays the diagnosis in cases with incomplete vaginal septal. Endometriosis and pelvic adhesions are complications that can be seen in the future. Ultrasonography (USG) and Magnetic resonance imaging (MRI) are extremely useful for diagnosis.

**Keywords:** Herlyn-Werner-Wunderlich, Renal agenesis, Magnetic Resonance Imaging, Pelvic pain.

Received/Geliş:14/05/2021  
Revised/Revizyon:28/05/2021  
Accepted/Kabul:30/05/2021

## GİRİŞ

Ürogenital organların gelişimi intrauterin 6. haftada başlar. Bu dönemde oluşabilecek bir duraksama müllerian kanal anomalilerine neden olabilmektedir. Herlyn-Werner Wunderlich sendromu diğer adı ile obstrükte hemivajina ve ipsilateral renal anomali (OHVIRA) sıkça atlanan bir tanıdır. Genellikle puberte çağında pelvik ağrı ile prezente olur, nadiren neonatal veya prenatal dönemde tanı alabilir ve erişkinde dönemde de piyometra, üriner obstrüksiyon, primer infertilite ile prezente olabilir [1,2]. Tanı ve tedavide gecikme olması endometriyozis gelişmesi nedeniyle prognozu kötüleştirir [3]. Tanıda ilk başvurulacak yöntem USG'dir. Ultrasonografi özellikle yenidoğan ve intrauterin dönemde tanıda üstünlük göstermektedir. Manyetik rezonans görüntüleme pelvik anatomiye çok iyi bir şekilde ortaya koyması ve kan ürünlerini göstermede yüksek sensitivitesi nedeniyle bu hastalarda mutlaka yapılmalıdır.

## OLGU

16 yaşında kız hasta her adet döneminde olan şiddetli karın ağrısı ve son günlerde ağrısının şiddetinin artması şikayeti ile başvurdu. Anamnezde menstrüel siklusların düzenli olduğu öğrenildi. Kliniğimizde yapılan Pelvik MRG'de uterus didelfis, her iki uterin kavitede ve vajende sıvı değerleri izlendi (Şekil 1). Vajen sol yarımı düzeyinde septum lehine değerlendirilen görünüm mevcuttu ve sıvının sağda daha fazla olduğu izlendi (Şekil 2). Sol overde 5 cm çaplı endometrioma ile uyumlu görünüm izlendi (Şekil 3). Ayrıca pelvik bölgede hemorajik vasifta serbest sıvı değerleri izlendi. Mevcut bulgularla endometriyotik kist rüptürü düşünüldü. Ayrıca kliniğimizde yapılan USG'de didelfis uterus ve hemato-hidrokolposa ek olarak sağ renal agenezi olduğu tespit edildi. Sağ renal agenezi, uterus didelfis, vajinal septum bulguları bir arada düşünüldüğünde hastaya Herlyn-Werner-Wunderlich sendromu tanısı konuldu.

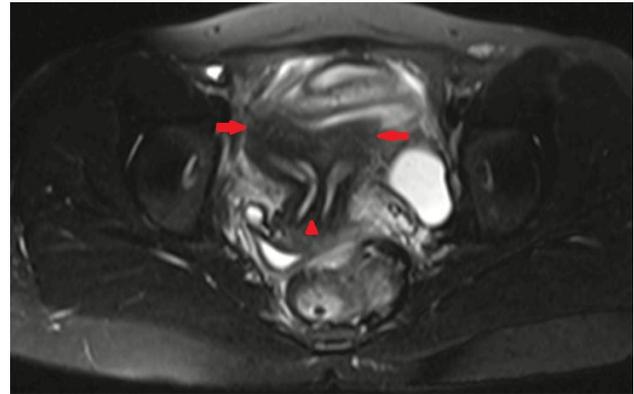
## TARTIŞMA

İnternal genital organlar ve üst üriner trakt her iki cinste de Wolff (mezonefrik) kanalı ve Müllerian (paramezonefrik) kanaldan köken alır. Fetal dönemde kadınlarda müllerian kanal Wolff kanalına yakın lokalizasyonda olup; Wolff kanalları müllerian kanalların füzyonunu indüklemektedir. Müllerian kanallar füzyone olduktan sonra fallopian tüpler, uterus ve vajinanın 2/3 üst kısmı oluşmaktadır [4].

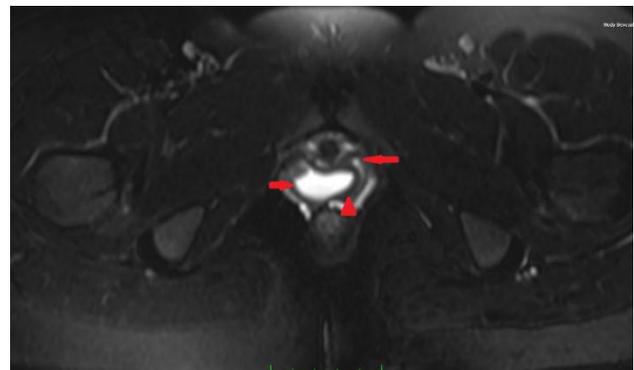
Müllerian kanalların füzyon aşamasında oluşan duraksamada bikornuat uterus veya uterus didelfis anomalileri gelişir. Wolff kanal gelişiminde bir kusur mevcut ise o tarafın böbrek ve toplayıcı sistemi gelişmeyeceği gibi uterusu da füzyon anomalileri

meydana gelir. Yukarıda da belirtildiği gibi Wolff kanalları, müller kanallarının füzyonunu indüklemektedir. Bu teori müllerian anomalilere üriner sistem anomalilerinin eşlik etme mekanizmasını da açıklamaktadır [5,6]. Müllerian kanal anomalilerine eşlik eden en sık üriner anomali renal agenezidir ve sağ böbrekte sola göre daha sıktır [7]. Bizim olgumuzda da renal agenezi sağda idi. Uterus didelfis anomalisi olan kadınların çoğunda (%75) longitudinal vajinal septum eşlik etmektedir [8]. Overlerin gelişimi müllerian kanal ile ilişkisiz olması nedeniyle bu tip hastalarda over fonksiyonları ve anatomik yerleşimi normaldir.

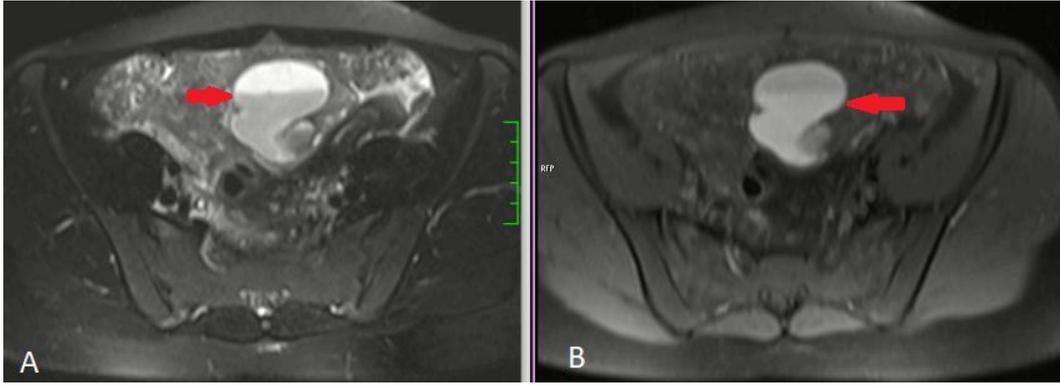
Obstrükte hemivajen, uterus didelfis ve ipsilateral renal agenezi birlikteliği nadir olup HWW sendromu olarak adlandırılır. İlk kez 1922 yılında tanımlanmıştır [9]. Müllerian kanal anomalilerinin görülme sıklığı % 0.1-3.8 olup; müllerian kanal anomalileri içinde HWW görülme oranı yaklaşık 1/2000-1/28000 arasındadır [10]. HWW sendromu genellikle prepubertal dönemde menarşi takiben hematokolposa sekonder gelişen şiddetli pelvik ağrı ve pelvik kitle ile prezente olmaktadır [11]. Menstruasyona rağmen hematokolpos olması yanılğıya ve tanıda gecikmeye neden olmaktadır.



**Resim 1.** T2 ağırlıklı aksiyel kesit yağ baskılı MRG'de didelfis uterus ile uyumlu, servikse kadar (ok başı) iki ayrı uterin yapı izlenmektedir.



**Resim 2.** T2 ağırlıklı aksiyel kesit yağ baskılı MRG'de vajinal septum ile uyumlu vertikal yumuşak doku görünümü (ok başı), dilate ve sıvı ile dolu sağ hemivajen (kısa ok), sol hemivajen (uzun ok).



**Resim 3.**Sol overde endometriyoma lehine değerlendirilen, a) aksiyel kesit yağ baskılı T2 ağırlıklı MRG ve b) aksiyel kesit yağ baskılı T1 ağırlıklı MRG'de içerisinde seviyelenme ve kan elemanları ile uyumlu sinyal değişiklikleri bulunan, kontrastlanmayan kistik lezyon.

Bizim olgumuzda ise hematokolpos ön planda değildi, yaygın pelvik ağrı ve endometriotik kist ile prezente oldu. Prepubertal dönemde saptanan olgular da bildirilmiştir [12]. Piyohematokolpos, piyosalpinks, piyoperitonit gibi enfektif süreçler, retrograd menstruasyona sekonder endometriyozis ve pelvik adezyonlar karşılaşılabilecek durumlar arasındadır [11,13,14]. HWW sendromu tamamen semptomsuz da seyredebilmektedir. Karaca ve ark. term gebeliğe ulaşan ve bu döneme kadar semptomsuz seyreden bir olgu bildirmişlerdir [15].

Hastalık tanısında radyolog, jinekolog ve pediatristlerin iletişim içinde olması gerekir, aksi durumda tanıda gecikme olur. Bununla beraber vajinal obstrüksiyon inkomplet ise hematokolpos yavaş gelişir ve tanıda gecikmede asıl suçlanan budur [16]. Bizim olgumuzda da hematokolposun ön planda olmaması inkomplet bir obstrüksiyonu düşündürmektedir. Ayrıca HWW sendromunda her iki vajen arasında aşağı istmik, serviks yada vaginal düzeyde konjenital yada kazanılmış küçük bağlantılar bulunabilir [17]. Tanıda gecikme kronik kriptomene ve retrograd menstruasyona bağlı endometriyozis, adezyonlar, infeksiyonlar ve infertiliteye neden olur. Bu nedenle adolesan kız çocuklarında pelvik endometriyozis saptanmışsa genital anomalinin eşlik edebilmesi olabileceği açısından yüksek şüphe uyandırmalıdır. Tong ve arkadaşlarının HWW sendromu ve endometriyozis ilişkisi açısından yaptığı çalışmada HWW sendromu olup endometriyozis saptanan hastalarda ovarian endometriyotik kistin vajinal septum ile ipsilateral olduğu belirtilmiştir [14]. Bizim olgumuzda da endometriyotik kist ve vajinal septum ipsilateraldi.

Ultrasonografi ve MRG tanı ve cerrahi planın planın yapılmasında seçilmesi gereken görüntüleme yöntemleridir. Manyetik rezonans görüntüleme pelvik anatomiye çok iyi bir şekilde ortaya koyması, kan ürünlerini göstermede yüksek sensitivitesi, multiplanar

görüntüleme imkanı sunması nedeniyle cerrahi planlamada çok önemli bir yere sahiptir. Tanı konduktan sonra, endometriyozis ve diğer komplikasyonların gelişmemesi için, bir an önce cerrahi tedavi planlanmalıdır. Ayrıca hastanın kronik ağrı şikayetlerinin giderilmesi açısından da tedavi önemlidir.

## SONUÇ

Üriner ve genital sistemin köken aldığı yapıların embriyolojik dönemde yakın ilişkisi nedeniyle, iki sistemden birinde saptanan konjenital anomalilerde, diğer sistem anomalisinin de eşlik edebileceği akılda tutulup buna yönelik taramalar yapılmalıdır. Adolesan çağda kız çocuklarında endometriyotik kist saptanması halinde HWW sendromu da akılda tutulmalıdır. Erken tanı ve tedavi endometriyozis ve diğer komplikasyonları önlemekte olup fertilitenin korunmasını sağlamaktadır. Pelvik anatomik yapıların ve komplikasyonların iyi değerlendirilebilmesi için MRG tercih edilmesi gereken görüntüleme yöntemidir.

## KAYNAKLAR

1. Tuna, T., Estevão-Costa, J., Ramalho, C., & Frago, A. C. (2019). Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: report of a prenatally recognised case and review of the literature. *Urology*, 125, 205-209.
2. Nishu, D. S., Uddin, M. M., Akter, K., Akter, S., Sarmin, M., & Begum, S. (2019). Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome presenting with dysmenorrhea: a case report. *Journal of medical case reports*, 13(1), 1-6.
3. Miyazaki, Y., Orisaka, M., Nishino, C., Onuma, T., Kurokawa, T., & Yoshida, Y. (2020). Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome with cervical atresia complicated by ovarian

- endometrioma: A case report. *Journal of Obstetrics and Gynaecology Research*, 46(2), 347-351.
4. Sadler TW, Langman J (eds) (2000) *Langman's medical embryology*, 8th edn. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia.
  5. Ilyas, M., Khan, I., & Saldanha, C. L. (2018). Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome—a rare genitourinary anomaly in females: a series of four cases. *Polish journal of radiology*, 83, e306.
  6. Sánchez-Ferrer ML, Acien MI, Sánchez del Campo F, Mayol-Belda MJ, Acien P. Experimental contributions to the study of the embryology of the vagina. *Hum Reprod* 2006;21:1623-8
  7. Gholoum S, Puligandla PS, Hui T, Su W, Quiros E, Laberge JM: Management and outcome of patients with combined vaginal septum, bifid uterus and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *J Pediatr Surg*. 2006, 41 (5): 987-92. 10.1016/j.jpedsurg.2006.01.021.
  8. Junqueira BL, Allen LM, Spitzer RF, Lucco KL, Babyn PS, Doria AS. Müllerian duct anomalies and mimics in children and adolescents: correlative intraoperative assessment with clinical imaging. *Radiographics* 2009;29:1085-103.
  9. Aveiro, A. C., Miranda, V., Cabral, A. J., Nunes, S., Paulo, F., & Freitas, C. (2011). Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare cause of pelvic pain in adolescent girls. *Case Reports*, 2011, bcr0420114147.
  10. Del Vescovo R, Battisti S, Di Paola V et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: MRI findings, radiological guide (two cases and literature review), and differential diagnosis. *BMC Med Imaging* 2012;12:1-10.
  11. Tong J, Zhu L, Lang J. Clinical characteristics of 70 patients with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Int J Gynaecol Obstet* 2013;121:173-5.
  12. Sanghvi Y, Shastri P, Mane SB, Dhende NP. Prepubertal presentation of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report. *J Pediatr Surg* 2011;46:1277-80.
  13. Güdücü N, Gönenç G, Işçi H, Yiğiter AB, Dünder I. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome—Timely Diagnosis is Important to Preserve Fertility. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2012;25:111-12.
  14. Tong j, Zhu L, Na Chen, Lang J. Endometriosis in association with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *J fertility and sterility* 2014;102-3
  15. Karaca İ, Talar Ş, Atakan R, Yapça ÖE. Term Gebeliğe Ulaşan Herlyn-Werner-Wunderlich Sendromu: Nadir Bir Olgu Sunumu. *Erciyes Med J* 2013;35:90-2.
  16. Boram H, Herndon C, Rosen M, et al. Uterine didelphys associated with obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: *Radiology Case Reports*. 2010. Issue 1.
  17. Hinckley MD, Milki AA (2003) Management of uterus didelphys, obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. A case report. *J Reprod Med* 48:649–651