

OLGU BİLDİRİMİ

## Herlyn-Werner-Wunderlich Sendromu ve Sigmoid Kolon Volvulusunun İlişkisi: Olgu Sunumu

Mevlüt CAHALOV, Serhat BULDUR, Tayfun YOLDAŞ, Cemil ÇALIŞKAN

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, İzmir.

### ÖZET

Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW) sendromu uterus didelfis, kör hemivajen ve ipsilateral renal agenezi ile seyreden, oldukça nadir görülen konjenital bir hastalıktır. Sigmoid volvulus ise genellikle yaşlılarda sık görülmektedir. Adolesanlarda ve genç yaş popülasyonunda nadir görülen bir hastalıktır. HWW sendromu ile sigmoid kolon volvulus arasında ilişki olduğuna dair literatürde bilgi yoktur. Konjenital anomolisi olan genç hastada sigmoid kolon volvulusunun saptanması iki patoloji arasında ilişki olabileceğini akla getirmektedir. Çalışmamızda; karın ağrısı, şişkinlik, mide bulantısı, gaz ve gaita çıkaramama şikayetleri ile acil servise başvuran hastaya ayakta direkt batın grafisi ile sigmoid volvulus tanısı konulduğunu, acil şartlarda kolonoskopik dekompresyon yapıldığını ve elektif olarak anterior rezeksiyon operasyonu uygulandığını bildiriyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Herlyn Werner Wunderlich. Sigmoid volvulus.

### Relationship of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome and Sigmoid Colon Volvulus: Report of a Rare Case

### ABSTRACT

Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW) syndrome is a very rare congenital anomaly of the urogenital tract involving Müllerian ducts and Wolffian structures, and it is characterized by the triad of didelphys uterus, obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. Unlike HWW, sigmoid colon volvulus is disease of old people. It is very rare at adolescent and young people. There is no information in the literature if there is a relationship between the sigmoid colon volvulus and HWW. Establishing sigmoid colon volvulus diagnose in a young patient with congenital anomaly suggests that there is a relationship between two pathology. In our work, we report a patient; admitted to the emergency service with complaints of abdominal pain, distension, nausea and absence of defecation, got sigmoid volvulus diagnose with abdominal x-ray, had colonoscopic decompression in emergency situation and performed an elective anterior resection operation.

**Key Words:** Herlyn Werner Wunderlich. Sigmoid volvulus.

Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW) sendromu uterus didelfis, kör hemivajen ve ipsilateral renal agenezi ile seyreden, oldukça nadir görülen konjenital bir hastalıktır<sup>1,4</sup>. HWW sendromunun embriogenez sırasında Müllerian kanallarının ve Wolfian yapılarının gelişmesinde defekt olması sonucu ortaya çıktığı düşünülmektedir<sup>1,2</sup>. Hastaların çoğunun ilk başvuru sebebi şiddetli karın ağrısıdır. Hastalarda hematokolposa sekonder pelvik ağrı, abse formasyonu ve ateş yüksekliği görülebilmektedir<sup>3,6</sup>. Tam veya kısmi vajinal septasyon ile birlikte uterus didelfis kadınların %75'inde mevcuttur<sup>5</sup>. Başvuran hastaların bir çoğunda normal menstruasyonların olması tanı koymayı zorlaştırır<sup>4,6</sup>.

Genel popülasyonda hastalığın insidansı % 0.1-3.8 arasında değişmektedir<sup>1,7</sup>. Herlyn-Werner-Wunderlich sendromunda uterus didelfis insidansı yaklaşık 1/2000 ile 1/28000 arasında değişmektedir ve rın %43'ünde ipsilateral renal agenezi de eşlik etmektedir<sup>3</sup>. Günümüzdeki tüm bilgilere rağmen HWW sendromun kesin nedeni, patogenezi ve embriyolojik kökeni belirsiz ve tartışmalı bir konu olmaya devam etmektedir. Sigmoid kolon volvulusu daha çok yaşlı hastalarda görülen bir hastalıktır. Bu yazıda Herlyn-Werner-Wunderlich Sendromu olan ve sigmoid volvulus ile kliniğimize yatırılan 22 yaşındaki hastamızı sunmayı ve irdelemeyi amaçladık.

Geliş Tarihi: 22 Haziran 2013  
Kabul Tarihi: 06 Kasım 2013

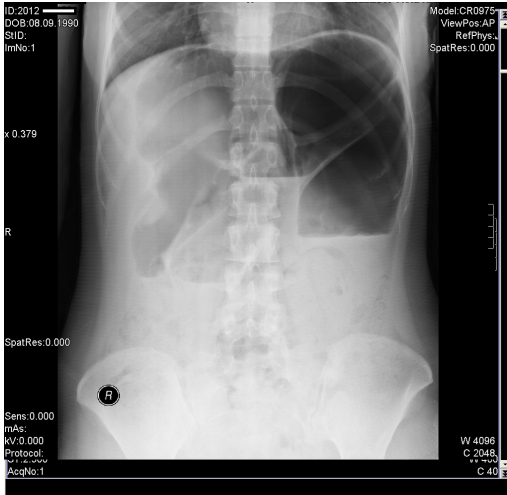
Dr. Serhat BULDUR  
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Genel Cerrahi Anabilim Dalı,  
İzmir.  
Tel: 0232 3905050  
e-mail: sbuldur@hotmail.com.tr

### Olgu

22 yaşında bayan hasta acil servise iki gündür devam eden karın ağrısı, şişkinlik, mide bulantısı, gaz ve gaita çıkaramama şikayetleri ile başvurdu. Hastanın, 15 yaşında uterus didelfis sebebiyle operasyon öyküsü

mevcutu. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, bilinçli açık ve vital bulguları stabil olduğu gözlemlendi. Karın muayenesinde distansiyon mevcuttu. Oskültasyonda metalik ses duyuldu, perküsyon ve palpasyonda hassasiyet, rebound, defans bulunmamakta idi.

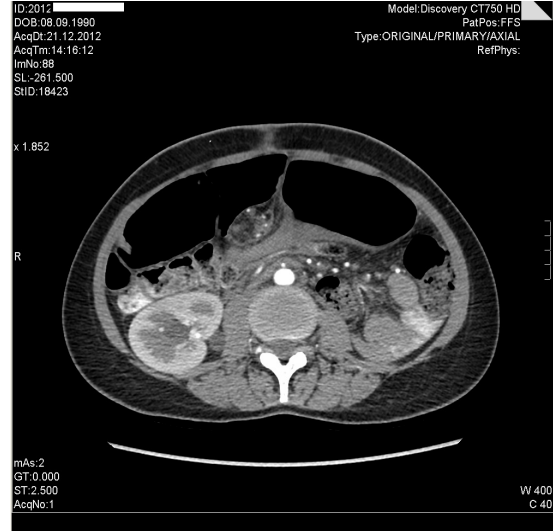
Laboratuvar bulgularına bakıldığında karaciğer fonksiyon testleri, böbrek fonksiyon testleri olağandı. CRP 0.1 mg/dl, Lökosit sayımı:  $5900/\text{mm}^3$ , hemoglobin 10.7 g/dl, hematokrit %32.6, trombosit sayısı  $279.000/\text{mm}^3$  olarak belirlendi. Hastaya radyolojik tetkik olarak öncelikle ayakta direk batın grafisi çekildi ve sigmoid kolon volvulusu ile uyumlu bulgular saptandı (Şekil 1). Hastaya bilgisayarlı tomografi uygulandı. Tamı doğrulandı ve ek patolojiler dışlandı (Şekil 2,3). Ayrıca tomografide sol böbrek agenezisi saptandı (Şekil 3). Hastada volvulusa bağlı iskemi ve nekroz düşündürecek bulgular olmadığından acil kolonoskopi ile sigmoid volvulus detorsiyonu uygulandı ve akabinde genel cerrahi servisine yatırıldı. Hastaya aynı yatış sırasında preoperatif hazırlıkları tamamlandıktan sonra anterior rezeksiyon operasyonu uygulandı (Şekil 4). Hasta postop 5. Günde şifa ile taburcu edildi.



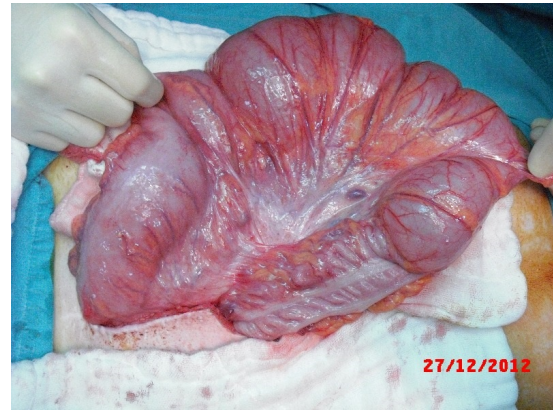
Şekil 1:  
Ayakta direk karın grafisi



Şekil 2:  
Bilgisayarlı tomografi



Şekil 3:  
Dilate kolon ve sol tarafta böbrek agenezisi.



Şekil 4:  
Operasyon görüntüsü.

## Tartışma

Volvulus herhangi içi boş organın kendi etrafında dönmesi (bükülmesi) olup, tüm gastrointestinal sistem boyunca görülebilir. Volvulus, kolonda obstrüksiyona ve bazen de iskemi ve perforasyona neden olabilir. Kolon volvulusunun en sık rastlanan anatomik bölgeleri kolonun fikse olmadığı bölgelerdir, örneğin çekum ve sigmoid kolon. Sigmoid volvulus sigmoidin mezenter etrafında rotasyonu nedeniyle ortaya çıkar ve rotasyon için sigmoid kolon mobil olmalı, parietal peritona fikse olmamalı ve mezenteri en az 180 derece bir rotasyona izin verecek kadar uzun olmalıdır. Sigmoid volvulusta kolon mezosunun mobil ve uzun olmasının konjenital veya kazanılmış olup olmadığı günümüzde belli değildir<sup>14</sup>.

Hastada Herlyn-Werner-Wunderlich Sendromu olması, sigmoid kolonun konjenital olarak mobil olabileceğini akla getirmekle birlikte literatürde böyle bir bilgi bulunmamaktadır.

## HWWS ve Sigmoid Volvulusu İlişkisi

Sigmoid volvulus gastrointestinal sistem volvuluslarının en yaygın şeklidir; tüm barsak tıkanmalarının % 8'den sorumludur. Sigmoid volvulus genellikle yaşlılarda sık görülmektedir. Adolesanlarda ve genç yaş popülasyonunda nadir görülen bir hastalıktır. Hastalar karın ağrısı, karında şişkinlik, kabızlık, bulantı, kusma şikayetleri ile başvururlar. Sigmoid volvulus için predispozan faktörler arasında anatomik varyasyonlar, kronik kabızlık, megakolon, aşırı mobil kolon, lifli gıdalardan zengin diyet, nörolojik yada psikiyatrik hastalıklar, abdominal cerrahi bulunmaktadır. Düz karın grafisi bulguları tanı koydurucudur<sup>15</sup> (Resim 1).

Hastamız 22 yaşında olup, sigmoid kolon volvulusu açısından genç popülasyondadır. Başvuru şikayetleri sigmoid kolon volvulusuna bağlı obstrüksiyona sekonder şikayetlerdir ve literatürle uyumludur. Hastaya düz karın grafisi ile sigmoid volvulus tanısı konmuş olmakla birlikte, hastanın geçmiş operasyon öyküsü göz önüne alınarak ek patolojileri dışlama amaçlı bilgisayarlı tomografi tetkikine başvurulmuştur.

Genç popülasyonda sigmoid volvulusun bir diğer nedeni de parsiyel ganglion azlığı veya yokluğu (Hirschsprung hastalığı) sonucu gelişen motilite bozukluklarıdır. Sigmoid volvulus saptanan çocuk veya adölesan hastaların %18'inde aynı zamanda Hirschsprung hastalığı saptanmaktadır.<sup>16</sup>

Hastanın elektif cerrahi sonrasındaki patoloji raporunda parsiyel ganglion azlığı veya yokluğu yönünde sonuç bildirilmemiştir.

Hastanın genel durumu izin veriyorsa sigmoidoskopik veya kolonoskopik detorsiyon ilk müdahale yöntemi olarak tercih edilmelidir. Ancak generalize peritonit veya şok ile kanıtlanan gangren şüphesi varsa detorsiyondan kaçınılmalıdır. Devitalize mukozanın veya kan lekeli sıvının görülmesi sigmoidoskopik detorsiyon için kontrendikasyondur. Genellikle rigid sigmoidoskopi ile detorsiyon yapılır ancak fleksibl sigmoidoskopi de en az onun kadar başarılıdır.

Rezeksiyon ve primer anastomoz sigmoid volvulus tedavisinde altın standart olarak kabul edilmektedir. Acil operasyonlarda sigmoid kolon gangreni varlığında anastomoz tartışmalıdır. Ancak genel durumu stabil olan hastalara bazı yazarlar tarafından sigmoid kolon gangreni olduğunda da anastomoz uygulanması tavsiye edilmektedir<sup>17</sup>. Acil yapılan operasyonlarda sigmoid kolon gangreni var ise Hartmann prosedürünün rezeksiyon ve primer anastomoz operasyonuna göre daha güvenilir olduğu bilinmektedir<sup>18</sup>. Kolonoskopik detorsiyon sonrası elektif rezeksiyon ve primer anastomoz operasyonu, acil operasyon yaklaşımından daha avantajlıdır.

Biz hastamıza nekroz bulguları olmamasından ötürü kolonoskopik detorsiyon sonrasında da elektif olarak hazırlanarak aynı yatışta anterior rezeksiyon operasyonu uyguladık.

## Sonuç

HWW sendromu ile sigmoid kolon volvulusu arasında ilişki olduğuna dair literatürde bilgi yoktur. Konjenital anomolisi olan genç hastada sigmoid kolon volvulusunun saptanması iki patoloji arasında ilişki olabileceğini akla getirmektedir. Bu konuda daha ileri düzeyde klinik çalışmalar yapılmalıdır.

## Kaynaklar

1. 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: 657-65.
2. Acién P, Acién M, Sánchez-Ferrer M. Complex malformations of the female genital tract. New types and revision of classification. *Hum Reprod* 2004; 19: 2377-84.
3. Zurawin RK, Dietrich JE, Heard MJ, Edwards CL. Didelphic uterus and obstructed hemivagina with renal agenesis: case report and review of the literature. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2004; 17: 137-41.
4. Hakan Nazik, Murat Api, Meltem Aksu, Şule Gül. Uterus Didelphys with Unilateral Blind Hemivagina and Ipsilateral Renal Agensis: Report of two cases. *Medical Journal of Kocaeli* 2012; 3:31-34
5. Vercellini P, Daguati R, Somigliana E, et al. Asymmetric lateral distribution of obstructed hemivagina and renal agenesis in women with uterus didelphys: institutional case series and a systematic literature review. *Fertil Steril*. 2007;87(4):719-24.
6. Candiani GB, Fedele L, Candiani M. Double uterus, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis: 36 cases and long-term follow-up. *Obstet Gynecol* 1997; 90: 26-32.
7. Heinonen PK. Clinical implications of the didelphic uterus: longterm follow-up of 49 cases. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2000;91: 183-90.
8. Pieroni C, Rosenfeld DL, Mokrzycki ML. Uterus didelphys with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. A case report. *J Reprod Med*. 2001;46(2):133-6.
9. Jindal G, Kachhawa S, Meena GL, et al. Uterus didelphys with unilateral obstructed hemivagina with hematometocolpos and hematosalpinx with ipsilateral renal agenesis. *Hum Reprod Sci*.2009;2(2):87-9.
10. Burgis J. Obstructive Mullerian anomalies: Case report, diagnosis, and management. *Am J Obstet Gynecol* 2001; 185: 338-44.
11. İlker İnan Arıkan, Müge Harma, Mehmet İbrahim Harma, Ülkü Bayar, Aykut Barut Herlyn-Werner-Wunderlich Sendromu (uterus didelphys, kör hemivajen ve ipsilateral renal agenezi) A case report. *J Turkish German Gynecol Assoc*. Yıl 2010 Cilt 11 Sayı:2 107-109
12. Broseta E, Boronat F, Ruiz JL, et al. Urological complications associated to uterus didelphys with unilateral hematocolpos. A case report and review of the literature. *Eur Urol* 1991;20(1):85-8.
13. Troiano RN, McCarthy SM. Mullerian duct anomalies: imaging and clinical issues. *Radiology*. 2004; 233: 19-34.
14. Sean C. Glasgow, Antonio Military Medical Center Fort Sam Houston, TX. Colonic Volvulus. *American Society of Colon and Rectal Surgeons*. 2012
15. Atamanalp SS, Yildirgan MI, Basoglu M, et al. Clinical presentation and diagnosis of sigmoid volvulus: outcomes of 40-year

- and 859-patient experience. *J Gastroenterol Hepatol.* May 24 2007.
16. Zeng M, Amodio J, Schwarz S, Garrow E, Xu J, Rabinowitz SS. Hirschsprung disease presenting as sigmoid volvulus: A case report and review of the literature *J Pediatr Surg* 2013;48:243-6
  17. Oren D, Atamanalp S S, Aydinli B, Yildirgan M I, M.D.,1 Bazoglu M, Polat K Y N, O`nbaz O School of Medicine, Erzurum Turkey An Algorithm for the Management of Sigmoid Colon Volvulus and the Safety of Primary Resection: Experience with 827 Cases
  18. Bhatnagar B. N. S, Sharma C.L.N, Gautam A. Kakar D , Reddy C S, Banaras Hindu University and JIPMER India Gangrenous sigmoid volvulus: a clinical study of 76 patients *Int J Colorectal Dis* (2004) 19:134-142