

Müllerian Kanalin Birleşme Defekti (Nonkominikan Uterus Bikornis Unikollis) ile Birlikte Overde Endometrioz; Bir Olgu Sunumu

Dr. Nurcan Salman *, Dr. Şahsine Tolunay *, Dr. Cevdet İşler **

ÖZET

20 yaşında adet görememe yakınması ile Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniğine başvuran bayan hastanın yapılan pelvik muayenesinde atrofik ve kapalı serviks, transabdominal ultrasound tetkikinde çift uterus imajı, hematometra ve hematosalpenks saptandı. Tanısal laparotomide nonkominikan uterus bikornus, hematometra ve hematosalpenks saptanan hastaya bilateral hemihisterekтоми, sağ salpingooferektomi ve sol salpinjektomi uygulandı. Makroskopik ve mikroskopik özellikleri ile Müllerian kanalın birleşme defekti (nonkominikan uterus bikornis, unikollis) ve sağ overde endometriozis saptana olgunun klinik ve histopatolojik özelliklerinin ilginç olması nedeniyle literatürlerde gözden geçirilerek sunuldu.

Anahtar kelimeler : Müllerian anomalia, endometriozis

GİRİŞ

Müllerian sistem kadın genital organlarında; tuba uterinalar, uterus, serviks ve vagen 4/5 üst kısmının gelişmesinden sorumludur. Bu gelişimin embriyonal süreci gebeliğin 10. haftasından itibaren başlar ve terminden hemen önce tamamlanır (1).

Müllerian sistemin anomalisi tüm kadınlarda % 0.5 oranında görülen bir anomalidir (2). Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle beraber; multifaktöriyel, poligenik ve familial olabileceği yönündedir (2,4).

Müllerian sistem anomalisi için çeşitli sınıflamalar yapılmıştır. Abraham Colan ve ark. 1989 yılında Müllerian sistem anomalilerini 3 ana grupta toplamışlardır: Agenezis, vertikal birleşme defekti (obstrüksiyonlu ve obstrüksiyonsuz), Lateral birleşme defekti (obstrüksiyonlu ve obstrüksiyonsuz)(1).

1992 yılında kabul edilen sınıflama ise Müllerian anomalileri: Müllerian kanalın birleşme defekti (Uterus didelfiz, bikornuate uterus, beptate uterus), Müllerian kanalların formasyonunda yetersizlik (unikornuate uterus, uterus agenezis Müllerian kanalların gelişmesinin yetersizliği (hipoplastik uterus) ve DES'e maruz kalmış uterus anomalileri olarak belirtilir (2,5).

OLGU SUNUMU

20 yaşında bayan hasta, yaklaşık 5 yıldır her ay 5 gün

SUMMARY

**Mullerian anomaly - joint defect
(Noncommunicant uterus bicornus,
unicollis) and endometriosis of ovary; a
case) report**

Twenty years old woman presented at obstetric and gynaecology Clinic in University of Uludağ Faculty of Medicine with the complaint of amenorrhea. Physical examination revealed atrophic and atresic cervix. Transabdominal ultrasound gave a image of double uterus, hematometra and hematosalpinx. Diagnostic laparotomy showed a non communicant uterus bicornus, hematometra and hematosalpinx. A bilateral hemihysterectomy, right salpingooferectomy and left salpingectomy was performed. A bilateral hemihysterectomy, right salpingooferectomy and left salpingectomy was performed. Macroscopic and microscopic examinations revealed a Müllerian anomaly - joint defect (noncommunicant uterus bicornus, unicollis) and endometriosis (endometrioma) of right ovary. We presented this case because at its interesting clinical history and histopathologic features, with the review of current literature.

Key words: Müllerian anomaly, endometriosis

süren kanın ve kasık ağrısı ve hiç adet görememe yakınması ile Uludağ Üniversitesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniğine başvurdu.

Fizik muayenesi normal olan hastanın pelvik muayenesinde; eksternal genitaler normal, himen anüler intakt tek parmağın geçişine uygun açıklık vardır. Tek parmakla vajen muayenesinde vajeni ikiye ayıran vertikal septum saptandı, her iki boşlukla da servikse ulaşamadı.

Laboratuvar muayenesinde, Prolaktin 17,2 ng/ml, TSH 0,52 IU/ml, LH 16mIU/ml, FSH 3,2 mIU/ml, Estradiol (E2) 103 pg/ml olarak saptandı.

Pelvik ultrasound da servikal alan net görülemezken iki uterus ve hematometri ile bilateral hematosalpenks imajı saptandı.

MRI'de uterus didelfiz görüntüsü saptandı, rapor edildi.

IVP'de sol böbrek majör kalikte ve sol üreterde pasajı tam kapatmayan darlık izlendi.

Hipoplazik serviks ile beraber Müllerian anomali olduğu düşünülen hastaya tanısal laparotomi uygulandı. Operasyonda hipoplazik ve kapalı bir serviksle beraber olan nonkominikan uterus bikornus saptandı. İçlerinde eski kan bulunan tubalar

* Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD

** Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD



Resim 1 : Ayrı ayrı kaplarda gönderilen materyalin makroskopik görünümü

bilateral konglomerat oluşturarak birleşmişler ve etrafa yapışıklıklar gösteriyorlardı. Sağ tuba kitlesi üzerinde 3x4 cm'lik over olabilecek kistik doku mevcuttu. Sağ uterus dokusu kalın fibröz bir bantla hipoplastik serviksli sol uterusu bağlanıyordu. Hastaya biletalateral hemi histerektomi + sağ salpengooferektomi * sol salpenjektomi uygulandı.

Patoloji kliniğimize üç ayrı materyal olarak gönderildi. Sağ yandaki doku 9,5x5x1,5 cm boyutlarında dış yüzeyi gri kahverengi renkte yer yer sert lastik kıvamında, yer yer ise fluktuasyon vermekte idi (resim 1). Fluktuasyon veren dokuya kesitler yapıldığında kesit yüzeyinde en büyüğü 3 cm, en küçüğü 1 cm çapında 4 adet kistik oluşum izlendi. Kistlerin lümeni koagüle olmuş kan ile dolu idi. 1 cm'lik bir alanda turuncu renk değişimi izlendi. Sert kısma kesit yapıldığında, ortalarında 3 cm'lik bir alanda koagüle olmuş kan ile dolu boşluğun kas dokusu ile çevrelendiği gözlemlendi (resim 2).

2 no'lu doku, (sol taraftaki) uterus diye gönderilmişti. 8x6x4,5 cm boyutlarında dış yüzeyi gri-kahverengi renkte sert lastik kıvamında bir adet doku parçasıydı. Dokuya kesit yapıldığında kesit yüzeyinde, 3 cm çapında kuagüle olmuş kan ile dolu boşluk ve çevresinin kas dokusu ile çevrelendiği, bir uçta ise lümenleri mukoid materyal ile dolu 0,3 cm çapında 3 adet kistik boşluk izlendi. Servikal ostiumlar gözlenemedi.

Sağ over diye gönderilen 3 no'lu doku, 4x4x2,5 cm boyutlarında yüzeyi gri-kahverengi renkte kıvrılmış görünümde tübüler oluşumdur. Kesit yapıldığında duvar kalınlığı 0,1 cm olan, lümeni koagüle olmuş kan ile dolu kistik bir boşluk izlendi.

1 no'lu dokunun fluktuasyon veren bölümünden hazırladığımız kesitlerde gözlediğimiz over dokusunda bir kısmı tek katlı kolumnar epitel ile döşeli, bir kısmının ise epiteli izlenemeyen lümenleri eritrositlerle dolu kistik yapılar olduğu görüldü. Kistlerin duvarında kanama, hemosiderin yüklü makrofajlar ve dar endometrial stroma adaları saptandı (resim 3).

1 no'lu dokunun sert lastik kıvamında olan bölümünden hazırladığımız kesitlerde, lümeni eritrositlerle dolu yüzeyi tek katlı kübik epitel ile döşeli endometrium dokularının dart stromasında oval ya da yuvarlak endometrial bez yapıları ile myometriuma ve serozaya ait alanlar izlendi.

2 no'lu dokudan hazırladığımız kesitlerde, lümeni eritrositlerle dolu endometriuma atı dokular ile makroskopik

olarak kistik boşluklar gördüğümüz alandan hazırlanan kesitlerde, fibroz stroma içerisinde kistik genişlemeler yapmış endoservikal bez yapıları izlendi.

3 no'lu dokuda ise mikroskopik olarak, lümeninde eritrositler bulunan tek katlı silyalı kübik epitel ile döşeli tuba eturina yapısının duvarında hemosiderin yüklü makrofajlar ve kanama izlendi.

Bu mikroskopik bulgular ve makroskopik görünümle koordine düşünüldüğünde Müllerian anomali (uterus bikornis), overde endometriozis ve endometrial kistler olarak rapor etmeyi uygun gördük.

TARTIŞMA

Her iki müllerian kanal (paramesonefrik), 3. ve 4. torasik segment düzeyindeki mezonefrik çıkıntının lateral kenarının silindirik çöломik epitelinin invaginasyonu sonucu oluşur. Normal olarak Müllerian kanallar birleşirler ve şekillenerek fallop tüpleri, uterus, serviks ve üst vageni oluştururlar. Müllerian birleşme tamamlanmazsa; uterus unikornis, uterus arkuatus, uterus subseptus, uterus bikornis unikollis, birleşmemiş rudimenter horn ile uterus bikornis unikollis, uterus bikornis bikol-



Resim 2: Sağ yandaki uterus ve over dokularının kesit yüzeyleri



Resim 3: Sağ yan over doku stromasındaki endometriozis odakları (H&E x40)

lis ve uterus didelfisi de içeren anomaliler ile sonuçlanır(4,6).

Müllerian anomalide en sık tutulan organlardan birisi vajendir. Burada oluşan anomali genelde üriner sistem anomalisi ile beraber gider (1,2,4). Sinovajinal bölüm tam gelişmediği zaman genelde üst vajen transvers vajinal septa şeklinde gelişimini tamamlar (6).

En sık tutulan diğer bir organ uterustur. Birleşmede bir defekt olursa uterus didelfis ve uterus bikornuate gibi daha sık görülen anomaliler oluşur(1,4,7). Bu hastalarda sıklıkla birleşme defekti olarak vajende de gerçek iki vajen şekline gelecek olan longitudinal vajinal septa bulunur. Bu oran özellikle didelfisli hastalarda % 57'nin üstündedir (1).

Servikal anomali, uterus anomalilerinin bir tipi gibidir. Ve derecesi uterus anomalisi ile senkronize gider. Servikal anomaliler; hipertrofi, atrofi, boyuna ve enine yetersiz gelişimi şeklindedir. En çarpıcı servikal anomaliler annenin gebelik esnasında DES kullanımıyla ilişkilidir (2).

Tuba anomalileri agenezi şeklindedir ve son derece nadir görülmektedir. Overlerde ise parsiyel veya total agenezi daha

da nadir olarak görülür (1). Müllerian anomalili hastaların kliniğe başvuru nedenleri farklıdır. Doğumsal problemler; I. ve II. trimesterde spontan abortusları, anormal fetus prezentasyonu, erken doğum, ektopik gebelik şeklinde olabileceği gibi gebe kalmamama yakınması ilede başvurulabilir (1,2,4,7).

İmperfore himenli, hipoplazik veya agenezik serviks ile beraber olan anomalilerde primer amonere ve silik pelvik ağrılar ön plandadır (1,7).

Orijinal Müllerian kanal dışında, pelvik ve alt abdominal mezotelyumda yaygın olarak Müllerian dokular bulunmaktadır. Bu Müllerian dokularda sekonder Müllerian sistem olarak bilinir. Ve sekonder Müllerian sistemden geliştiği düşünülen pek çok lezyon bulunmaktadır. Günümüzde endometriozisin bir kısmının Müllerian epitel orijinli olduğu savunulmaktadır. Endometriozis ile birlikte adenomatöz endometrial hiperplazi, adenomyozis'de Evans ve arkadaşları tarafından Müllerian epitel ile ilişkili olabileceği gösterilen lezyonlardandır (6).

Olgumuz; servikal hipoplazili Müllerian anomali ile birlikte overde endometriozis olması nedeniyle ilginç bulunarak yayınlanmıştır.

KAYNAKLAR

1. Golan A, Langer R, Bukovsky I, Caspi E: Congenital anomalies of the Müllerian system. *Fertility and Sterility* 51:1989; 747-754,
2. Perrore TL, Maniuel JC, Dehner LP. The female reproductive system, in stocker JT (ed): *Pediatric pathology*. Philadelphia: JB Lippincott, 1992, 881-883.
3. Deleon FD, Herns JH, Sanfilippo JS, Schikler KN, Yan FF. Gonadal and Müllerian duct agenezis in a girl with 46,X,i(xq). *Obstet Gynecol* 63:81-82, 1984.
4. Elias S, Simpson JL, Carson SA, Malinak LR, Buttram VC: Genetics studies in incomplete Müllerian fusion. *Obstet Gynecol* 63; 1984;276-278.
5. Ramsey EM. Malformations of the female genital tract, in Fox, H (ed): *Obstetrical and Gynaecological pathology*. Manchester, Churchill Livingstone, 1987;51-55,
6. Evans H, Vates WA, Palmer WE, cartwright RL, Anteman RW: Clear cell carcinoma at the sigmoid mesocolon: A tumor of the secondary müllerian system. *Am J Obstet Gynecol* 162; 1990;161-163.
7. Burbige KA, Harsle TW. Uterus didelphys and vaginal duplication with unilateral obstruction presenting as a newborn abdominal mass. *J. Urol* 132: 1195-1198, 1984.