

### GİRİŞ

Uterus didelfisi obsrükatif hemivagina ve ipsilateral renal agenezi ile birlikte HWW veya OHVİRA sendromu olarak adlandırılır (1). Renal agenezi ile ipsilateral kör hemivajina birlikteliği 1971'de Herlyn-Werner sendromu olarak, renal aplazi, bikornuat uterus ile izole hematoserviks ve normal vajina birlikteliği ise 1976'da Wunderlich tarafından bildirilmiştir. HWW'ye bağlı uterus didelfisinin insidansı yaklaşık 1/2,000 ila 1/28,000'dir ve vakaların %43'ünde tek taraflı renal agenezi eşlik eder. OHVİRA sendromunun patogenezi hem paramezonefrik (Mullerian) hem de mezonefrik (Wolffian) kanalların anormal gelişimi ile ilişkilendirilmiştir. Tanı genellikle pubertede, menarştan kısa bir süre sonra, obsrükatif hemivajinaya bağlı sürekli artan hematometrokolposa bağlı semptomlar ile oluşur (2). Bu sendrom, açık hemivagina yoluyla normal kanama ve bu yaş grubunda yaygın olan dismenoreye benzeyen semptomlar nedeniyle şüphelenilmezse tanınmayabilir. Nadiren, renal agenezi veya muko-hidrokolpos nedeniyle prenatal ve yenidoğan döneminde vakalar teşhis edilebilir

Bizim 3 olgumuzda olduğu gibi akut karın ağrısı , anormal vajinal akıntı veya akut idrar retansiyonu ile başvuran vaka raporları vardır. Over torsiyonu veya akut apandisit gibi akut batına neden olan diğer etiyojiler ekarte edilmelidir. Semptomları gidermek ve endometriozis ve infertilite gibi komplikasyonları önlemek için erken tanı ve cerrahi şarttır. Tanı için ultrasonografi ve MRG kullanılır (3). MRG hematokolposun saptanmasında ve Müllerian anomalinin tipinin belirlenmesinde USG ile karşılaştırıldığında uterus morfolojisinin ve vajinanın devamlılığının saptanmasında duyarlılığı daha yüksek olan tanı için altın standarttır.

### HASTALAR VE YÖNTEM

Kliniğimize 2018-2022 yılları arasında OHVİRA tanısı konulan 3 hasta çalışmaya alındı.

**Olgu 1:** Kolik tarzda karın ağrısı olan 12 yaşında kız hastanın yapılan muayenesinde imperfore hymen yoktu ve vajinal orifis üzerine yumuşak kıvamlı kitle basısı vardı. Hymen intakt ve yarım ay şeklindeydi. Tetkiklerinde hematokolpos ve sağ renal agenezi saptandı. MRG (Resim-1) ile OHVİRA sendromu tanısı kesinleştirildi.

**Olgu 2:** Şiddetli karın ağrısı ile acil servisten konsülte edilen 15 yaşında kız hasta. Karın muayenesinde alt kadranda hassasiyeti mevcut. Genital muayenesi normal. Hymen açıklığı yukarı bakan hilal şeklindeydi. USG de pelviste yoğun içerikli kist ve sağ renal agenezi görüldü. MRG ile OHVİRA tanısı kesinleştirildi.

**Olgu 3:** Karın ağrısı şikayetleri olan 12 yaşında kız hasta, muayenesinde belirgin patolojik bulgu yok. USG'de sağ over lojunda yaklaşık 4,5 cm boyutunda solid kist ayrımı yapılamayan lezyon görülmesi üzerine MRG yapıldı. Sağ böbrek agenzisi ve hematokolpos izlenmesi üzerine OHVİRA tanısı konuldu.

Tüm hastalara parsiyel vajinal septal eksizyon ve drenaj yapıldı (Resim-2,3,4) Yara dudakları marsipularize edilerek ameliyat sonlandırıldı. Hastaların hepsinde hymen korundu ve ertesi gün taburcu edildi. Sonraki takiplerinde problem izlenmedi.

### TARTIŞMA

OHVİRA sendromu için tercih edilen tedavi, obsrükte hemivajinayı rahatlatmak için vajinal septumun rezeksiyonudur. Smith ve Laufer, yirmi yedi vakayı kapsayan retrospektif çalışmalarında OHVİRA sendromunun yönetimini bildirdiler. Yirmi altı hastaya vajinal rekonstrüksiyon yapıldı ve bunlardan sekizine tanıyı netleştirmek için ek olarak laparoskopi yapıldı. Altı tanesi tamamlanmamış önceki rezeksiyon, enfeksiyon veya anatomik distorsiyon veya restenoz nedeniyle iki aşamalı vajinoplasti gerektirdi. OHVİRA sendromlu hastaların çoğunun yalnızca tek aşamalı vajinoplasti ile tedavi edilebileceğini ve rutin laparoskopinin yönetim için gerekli olmadığını öne sürdüler (4). Bizim 3 olgumuzda vajinal septumun rezeksiyonu ile hematometrokolposu rahatlatmak mümkün oldu. Sonuç olarak, OHVİRA veya HWW sendromu, akut karın ağrısı ile ortaya çıkabilen nadir bir konjenital ürogenital anomalidir . Genellikle vajinal septum rezeksiyonu ve hematometrokolposun drenajı ile tedavi edilir. Septum rezeksiyonu yapılamayan veya tekrarlayan darlık gelişen durumlarda tek taraflı histerektomi tercih edilen tedavi yöntemidir.



Resim 1- Pelvik MRG görüntüsü



Resim 2- Hymen ve vajinal kanal tavanı



Resim 3- Kör sonlanan vajenin ponksiyonu



Resim 4- İnsizyon ve hematometrokolposun boşaltılması

### Kaynaklar

1. Shah N, Chagede P, Bandgar V, Bansode S. OHVİRA Syndrome (Obstructed Hemivagina with Ipsilateral Renal Agenesis). J Obstet Gynecol India. 2021;71(5):554-556. doi:10.1007/s13224-020-01418-1
2. Drosdzol-Cop A, Skowronek K, Wilk K, Wilk K, Stojko R. OHVİRA syndrome in 14-year-old girl. Ginekol Pol. 2021;92(6):468-469. doi:10.5603/GP.2021.0107
3. Gündüz R, Ağaayak E, Evsen MS. OHVİRA syndrome presenting with acute abdomen findings treated with minimally invasive method: three case reports. Acta Chir Belg. 2022;122(4):275-278. doi:10.1080/00015458.2021.1911096
4. Smith NA, Laufer MR. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVİRA) syndrome: management and follow-up. Fertil Steril. 2007;87(4):918-922. doi:10.1016/j.fertnstert.2006.11.015