

گزارش یک مورد نوزاد سه روزه با سندرم هرلین ورنر وندرلیش (OHVIRA) در مرکز آموزشی درمانی طالقانی گرگان ۱۳۹۳

دکتر حلیم بردی طعنه*، قربان محمد کوچکی**، طاهره بخشی***، مریم چهره گشا**

چکیده:

ناهنجاری‌های رحمی در برگیرنده بسیاری از بیماری‌ها است. از جمله آنان، ناهنجاری‌های مربوط به ناحیه ژنیتال می‌باشد که بسیار پیچیده و نادر هستند. اغلب این نوع اختلالات به شکل نادرست تشخیص داده می‌شوند و درمان نامناسب را دریافت می‌نمایند. این گزارش مورد مربوط به نوزاد سه روزه با تشخیص توده شکمی بوده که، در معاینه اولیه تمامی علائم حیاتی طبیعی و ناحیه ژنیتال ظاهری طبیعی داشت. در لمس شکم توده بزرگ با قوام سفت و غیر متحرک در ناحیه هیپوگاستر تا ناف قابل لمس بود. آزمایشات تشخیصی سیستو یورتروگرام حین ادرار و سی تی اسکن برای بیمار انجام شد. بیمار با تشخیص واژن متسع با رحم دوگانه تحت درمان جراحی قرار گرفت. درناژ ترشحات انجام و یک هفته بعد بیمار با وضعیت مناسب مرخص گردید. تشخیص نهایی بیمار سندرم هرلین ورنر وندرلیش می‌باشد. اغلب مطالعات زمان بروز علائم را حدود ۱۴-۱۲ سالگی ذکر کرده‌اند، ولی در این مورد بخصوص تشخیص و درمان زودرس اتفاق افتاد. برای اینکه تشخیص زودرس اتفاق بیفتد، همکاری همه جانبه پزشکان متخصص اطفال، زنان، رادیولوژی و جراح اطفال ضروری به نظر می‌رسد.

واژه‌های کلیدی: ناهنجاری مادرزادی، رحم دوگانه، آژنزی کلیه، سندرم هرلین ورنر وندرلیش

زمینه و هدف

گزارش می‌شوند. در اغلب این بیماران عوامل ایجادکننده بیماری ناشناخته است، ولی می‌توان گفت منشأ آن در سه ماه اول بارداری و به دلایل متعدد ژنتیکی می‌باشد.^۲ ولفین (مزونفریک) داکت و مولرین (پارامزوفنریک) داکت یک زوج از فرآیندهای جنین‌شناسی هستند که

ناهنجاری‌های رحمی در برگیرنده بسیاری از بیماری‌ها است که اغلب به صورت رحم قوس‌دار یا هیپوپلاستیکی دیده می‌شود و در ۷-۱۰٪ کل جامعه زنان وجود دارد. اما ناهنجاری‌های پیچیده مربوط به ناحیه واژینال بسیار نادر هستند و علاوه بر آن به شکل نادرست تشخیص، درمان و

نویسندهٔ پاسخگو: دکتر حلیم بردی طعنه

تلفن: ۰۱۷۳۲۲۷۷۲۰

E-mail: Dr.taneh5532@gmail.com

* استادیار گروه جراحی اطفال، دانشگاه علوم پزشکی گلستان، مرکز آموزشی درمانی طالقانی گرگان

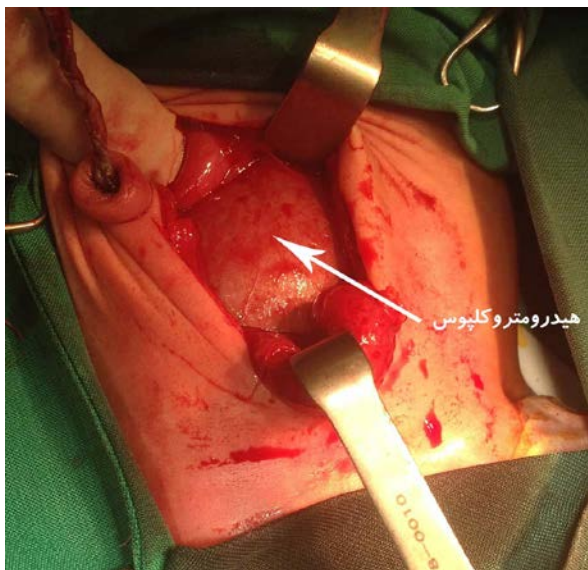
** مربی، گروه اتاق عمل دانشکده پیراپزشکی، دانشگاه علوم پزشکی گلستان

*** دانشجوی کارشناسی اتاق عمل، دانشگاه علوم پزشکی گلستان، مرکز آموزشی درمانی طالقانی گرگان

تاریخ وصول: ۱۳۹۴/۰۸/۰۵

تاریخ پذیرش: ۱۳۹۴/۱۲/۱۶

بزرگ غیر متحرک با قوام سفت در ناحیه هیپوگاستر تا ناف لمس می‌شد. اندام انتهایی بیمار مختصری دچار ادم بود. در عکس ساده شکمی جابه جایی لوپ‌های روده به سمت بالا مشهود و در سونوگرافی یک توده همراه با مگایورتر و هیدرونفروز کلیه راست با پارانشیم نازک گزارش گردید. برای بررسی بیشتر آزمایشات تشخیصی سیستو یورتروگرام حین ادرار [Voiding cystourethrogram (VCUG)] و سی تی اسکن برای بیمار انجام شد. با توجه به بررسی‌های انجام شده طی یک هفته (روز دهم) بیمار مورد نظر با تشخیص واژن متسع با رحم دوگانه (دوپلیکاسیون هیدرومتروکلیپوس واژن) به اتاق عمل برده شد. شکم بیمار، با برش میدلاین باز و توده بزرگی بین رحم و مثانه مشاهده گردید که به نظر واژن متسع (هیدرومتروکلیپوس) بود. با گذاشتن کاتتر در واژن نوزاد دیده شد، سوند وارد واژن و رحم جداگانه‌ای در خلف این واژن و رحم می‌شود و واژن قدامی کاملاً مسدود بود. پس از درناژ ترشحات واژن و رحم، سوندی درون واژن تعبیه شد و شکم پس از شستشو بسته شد. بیمار یک هفته بعد با کاتتر مرخص شد و کاتتر پس از یک ماه و کاهش ترشحات کشیده شده و حال عمومی بیمار خوب بود. در حال حاضر بیمار به صورت دوره‌ای تحت معاینه و کنترل قرار دارد و عمل جراحی تکمیلی در سن بلوغ انجام می‌شود (تصویر ۱).



تصویر ۱- تصویر حین عمل نوزاد سه روزه مبتلا به هرلین ورنر وندرلیش سندرم

دکتر حلیم بردی طعنه - گزارش یک مورد نوزاد سه روزه با سندرم ...

ساختمان‌های داخلی و مجرای تحتانی دستگاه ادراری تناسلی را می‌سازند. لوله‌های رحمی، رحم و دو سوم قسمت فوقانی واژن از تکامل قسمت‌های جانبی مجرای مولرین ساخته می‌شوند. هر عاملی که سبب اختلال در این روند تکاملی شود، می‌تواند باعث ایجاد ناهنجاری‌های متعدد در رحم گردد.^۱

انجمن طب تولیدمثل آمریکا این گونه اختلالات را در ۷ طبقه، تقسیم‌بندی کرده است. در حالیکه آسین و همکارانش طبقات متعددی را از اختلالات مربوط به ناحیه واژینال اعلام کرده‌اند. در هر حال یک سوم قسمت تحتانی ناحیه واژن از بهم پیوستن مجرای مولرین و سینوس یوروژنیتال تکامل پیدا می‌کند.^۵

اختلالات مربوط به ناحیه واژن می‌تواند شامل: آپلازی، هیپوپلازی، تشکیل دیواره میانی در واژن و واژن دوقلو باشد، این اختلالات می‌تواند به تنهایی و یا به صورت چندتایی بروز کند. دوگانه بودن رحم و همراه با بسته بودن واژن و آنژی اپی لترال سندرم هرلین ورنر وندرلیش [Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly (OHVIRA)] نامیده می‌شود. این واقعه به دنبال توقف فرآیند جنین‌شناسی در هفته هشتم بارداری اتفاق می‌افتد و علت دوتایی شدن رحم همراه با آنژی کلیه است. تحقیقات نشان داده است که میزان شیوع این عارضه در جمعیت کل ۱/۳-۰/۱٪ و وجود دیواره کامل اضافی در واژن در ۷۵٪ زنان مبتلا دیده می‌شود. اغلب بیماران در دوره قاعدگی دچار علامت می‌شوند. این علائم شامل: درد به دنبال تجمع خون در داخل واژن با تب و تشکیل آبسه می‌باشد.^۳

متأسفانه تشخیص این عارضه در دوران ابتدایی زندگی به راحتی میسر نمی‌باشد و تجربیات موفق گزارش شده در این زمینه اندک است. این مطالعه بنا دارد، گزارش یک مورد تشخیص و درمان زودرس واژن متسع با رحم دوگانه معروف به سندرم هرلین ورنر وندرلیش را در یک نوزاد سه روزه گزارش دهد.

معرفی بیمار

بیمار نوزاد سه روزه‌ای بود که به علت اتساع شکمی و بی‌قراری به مرکز آموزشی درمانی طالقانی ارجاع شده بود. در معاینه اولیه تمامی علائم بالینی بیمار در محدوده طبیعی و ناحیه ژنیتال ظاهری نرمال داشت. در لمس شکم توده‌ای

بحث

علت‌شناسی و بیماری‌زایی OHIVRA تاکنون ناشناخته است. اما عوامل مرتبط با اتفاقات مربوط به ولفیان داکت نقش مهمی را در ایجاد آن دارد و علت عمده مربوط به اختلالات تکامل است. در مطالعات متعددی از جمله تجربیات گرون والد و همکارانش نیز این مطلب گزارش شده است. تشخیص این نوع اختلال در زمان بلوغ و بعد از بروز قاعدگی اتفاق می‌افتد و دلیل آن هم وقوع فرآیند سیکل قاعدگی است که سبب بروز درد در ناحیه زیر شکم می‌شود و این درد ثانویه به تجمع خون در واژن به علت انسداد می‌باشد. وقوع چنین دردی تحت عنوان دیس منوره شناخته می‌شود و تحت درمان قرار می‌گیرد. دیس منوره یکی از علت‌های شایع مراجعه بیماران در این سن می‌باشد به همین دلیل این اشتباه در تشخیص رخ می‌دهد.

در تعداد معدودی از گزارشات اختلال در دوره پره ناتال نیز تشخیص داده شده است. گزارش ما نیز یکی از این موارد است. تشخیص زودرس بیماری می‌تواند از عوارض بعدی پیشگیری کند. از جمله این عوارض که می‌توانیم از آن پیشگیری کنیم، اندومتربوزیس و نازایی است. سونوگرافی و ام‌آر‌آی دو روش تشخیصی مناسب برای این اختلال گزارش شده است. ولی در اغلب مطالعات لاپاراسکوپي به عنوان استاندارد طلایی در نظر گرفته شده است. در این گزارش نیز سی‌تی اسکن تا حدودی تشخیص را قطعی

نموده بود که تصمیم به عمل جراحی گرفته شد و پس از قطعیت تشخیص درمان انجام شد. درمان انتخابی برای این بیماران برداشتن دیواره میانی واژن و آزادسازی قسمت مسدود است. اسمیت و لوفر در مطالعه خود این نوع درمان را گزارش نموده‌اند. این پژوهشگران می‌نویسند، درمان این بیماران در دو مرحله انجام می‌شود ولی بهتر است طی یک عمل جراحی واژینوپلاستی نیز صورت بگیرد تا بیمار نیاز به بستری مجدد نداشته باشد. در بیمار مطالعه حاضر به علت نوزاد بودن این فرآیند به دو مرحله تبدیل شد و بعد از تکامل رشد بیمار در سن بالاتر این عمل انجام خواهد گرفت.

نتیجه‌گیری

ارتقاء روش‌های تشخیصی در دوران جنینی و بررسی‌های اولیه بدو تولد و پیگیری روند تکاملی بارداری می‌تواند به تشخیص زودرس سندرم کمک‌کننده باشد. تشخیص زودرس این بیماری بهبود روند تولیدمثل این بیماران در آینده را به دنبال خواهد داشت و اگر درمان درستی صورت گیرد در آینده این بیماران را در زمینه تولید مثل توانا خواهد کرد. مشارکت متخصصین اطفال، رادیولوژی، زنان و جراحی اطفال در روند تشخیص و درمان زودرس این بیماران نقش بسزایی در بهبود فرآیند آتی تولیدمثلی خواهد داشت.

Abstract:**Case Report of Herlyn-Werner-Wanderlich Syndrome in Three Days Newborn Infant of Taleghani Educational Hospital (Gorgan) 2014**

Taneh H. B. MD ^{*}, *Koochaki M. G.* ^{**}, *Bakhshi T.* ^{***}, *Chehregosha M.* ^{**}

(Received: 27 Oct 2015 Accepted: 6 March 2016)

Uterine abnormalities including many disease and disorders of the genital area are very complex and rare. These diseases often incorrectly are diagnosed and receive inappropriate treatment. This case report related to three-days neonatal abdominal mass was detected in the initial examination, vital signs and natural appearance to the genital area was normal. Also in touch an abdominal mass was palpable in the hypogastria. VCUG and CTscan were performed and patient with vaginal hydrometrocolpus were taken to operating room and underwent treatment. The catheter was inserted in the vagina to drain but seen in other uterine so drainage was performed then a week later the patient discharged with a good condition. Many studies have noted the signs for about 12-14 years, but in this case happened early diagnosis. For early detection cooperation pediatricians, obstetricians, radiologists and pediatric surgeon seem necessary.

Key Words: Congenital Anomaly, Uterus Didelphys, Renal Agenesis, Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly

^{*} *Assistant Professor of General Surgery, Gorgan Medical Faculty, Golestan University of Medical Sciences, Educational Center of Taleghani, Golestan, Iran*

^{**} *Instructor of Operating Department, Paramedical Faculty of Golestan University of medical Sciences, Golestan, Iran*

^{***} *Operating Room Student, Paramedical Faculty of Golestan University of Medical Sciences, Golestan, Iran*

References:

1. Pina-garcia A, Afrashtehfar C. Uterus didelphys, obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis as a presentation of a case of the Herlyn-werner-wunderlich syndrome. literature review. *Ginecol Obstet Mex*. 2013 Oct; 81(10): 616-20.
2. Delvescovo R, Battistis S, Dipaola V, Piccolo GL, Cazzato RL, Sansoni L, Grasso RF, Zobel BB. Herlyn-werner-wunderlich syndrome; MRI findings radiological guide (two cases and literature review), and differential diagnosis. *BMC Med imaging*. 2012 Mar 9; 12: 4 doi; 10.1186/1471-2342-12-4.
3. Ilker inan Ankan, MugeHarma, Mehmet Ibrahim Harma, ulkabayar, aykutbarut. Herlyn-werner-wunderlich syndrome (uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis) -a case report. *J Turkish-German Gynecol Assoc*. 2010; 11: 107-9.
4. Orazi C, Lucchetti MC, Schingo PM, Marchetti P, Ferro F. Herlyn-Werner_wunderlich syndrome: Uterusdidelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis. Sonographic and MR findings in 11 cases. *pediatr radiol*. 2007; 3737: 675-65.
5. Funda, Gungor ugurlucan, Ercambastu, Gokce Gulsen, meryam Kurek Ekan, Suleyman Engin Akhan. OHVIRA syndrome presenting with acute abdomen: a case report and review of the literature. *Clinical Imaging* 38. 2014: 557-359.
6. Anita Mandava, Prabhakar, Smitha. OHVIRA syndrome (Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly) with uterus didelphys, an unusual presentation. *Jpediatr Adoles Gynecol* 25, 2012: e23-e25.