

**HẸP KHÚC NỐI BỂ THẬN - NIỆU QUẢN Ở BỆNH NHÂN MẮC
HỘI CHỨNG HERLYN-WERNER-WUNDERLICH:
BÁO CÁO CA LÂM SÀNG**

Nguyễn Trần Nữ Vương^{1}, Nguyễn Việt Cường¹
Trương Minh Thương¹, Đặng Thanh Tú Anh¹*

Tóm tắt

Mục tiêu: Báo cáo 1 trường hợp hẹp khúc nối bể thận - niệu quản (ureteropelvic junction obstruction - UPJO) ở thận đơn độc trên bệnh nhân (BN) mắc hội chứng Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW). **Phương pháp nghiên cứu:** Nghiên cứu trên 1 ca bệnh hiếm với tình trạng thận ứ nước do hẹp khúc nối bể thận - niệu quản bởi mạch máu thận bất chéo, xảy ra đồng thời với hội chứng HWW, được chẩn đoán và điều trị tại Bệnh viện Quân y 175 từ ngày 25/6 - 24/7/2024. **Kết quả:** Chụp cắt lớp vi tính (CLVT) xác định nguyên nhân tắc nghẽn là do bất chéo bó mạch thận - niệu quản; hội chứng HWW được chẩn đoán qua chụp cộng hưởng từ (CHT). BN đã được điều trị bảo tồn chức năng thận thành công bằng phẫu thuật tạo hình bể thận - niệu quản qua nội soi đường sau phúc mạc và chuyển vị niệu quản. **Kết luận:** Nghiên cứu nhấn mạnh vào tầm quan trọng trong chẩn đoán sớm nguyên nhân của thận ứ nước trên BN có thận độc nhất như hội chứng HWW. Các phương tiện hình ảnh học có thể xác định chẩn đoán, trong đó, chụp CLVT có thuốc tương phản rất hữu ích trong phát hiện các bất thường về mạch máu liên quan.

Từ khóa: Hội chứng Herlyn-Werner-Wunderlich; Hẹp khúc nối bể thận - niệu quản; Mạch máu bất chéo.

**URETEROPELVIC JUNCTION OBSTRUCTION IN PATIENTS WITH
HERLYN-WERNER-WUNDERLICH SYNDROME:
A CLINICAL CASE REPORT**

Abstract

Objectives: To report a case of ureteropelvic junction obstruction (UPJO) in a solitary kidney in a patient with Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW) syndrome.

¹Bệnh viện Quân y 175

*Tác giả liên hệ: Nguyễn Trần Nữ Vương (nuvuong.nt@gmail.com)

Ngày nhận bài: 14/8/2024

Ngày được chấp nhận đăng: 19/8/2025

<http://doi.org/10.56535/jmpm.v50i8.985>

Methods: This study presents a rare case of hydronephrosis caused by UPJO due to crossing renal vessels, occurring concurrently with HWW syndrome at Military Hospital 175 from June 25 to July 24, 2024. **Results:** Contrast-enhanced computed tomography (CT) identified the obstruction caused by crossing vessels at the UPJ. The diagnosis of HWW was confirmed by magnetic resonance imaging (MRI). The patient underwent successful renal function-preserving treatment with retroperitoneal laparoscopic pyeloplasty and ureteral transposition. **Conclusion:** This case highlights the importance of early identification of the underlying cause of hydronephrosis in patients with a solitary kidney, such as those with HWW syndrome. Imaging modalities, especially contrast-enhanced CT, are valuable for detecting associated vascular anomalies.

Keywords: Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome; Ureteropelvic junction obstruction; Crossing vessel.

ĐẶT VẤN ĐỀ

Hội chứng HWW là hội chứng bẩm sinh hiếm gặp của hệ tiết niệu - sinh dục. Hội chứng này đặc trưng bởi sự hiện diện của tử cung đôi với ứ dịch âm đạo một bên và bất sản thận cùng bên. Trong khi đó, UPJO được định nghĩa là tắc nghẽn dòng nước tiểu từ thận xuống niệu quản đoạn gần. Nguyên nhân được chia thành hai nhóm chính là nguyên nhân ngoại tại và nội tại. Trong đó, nguyên nhân ngoại tại ở người lớn thường do mạch máu bất chéo khúc nối bể thận - niệu quản hay còn được gọi là bất chéo bó mạch thận - niệu quản (10 - 50%) [1, 2]. Mạch máu bất chéo này thường là nhánh cực dưới thận, chúng bắt nguồn từ động mạch chủ hoặc nhánh chính của bó mạch thận. Chẩn đoán UPJO do mạch máu bất chéo ở người

lớn dễ bị bỏ sót vì triệu chứng mơ hồ và thay đổi tùy BN. BN mắc hội chứng HWW với thận độc nhất, khi tắc nghẽn dễ dẫn đến tổn thương thận cấp. Chẩn đoán sớm và điều trị kịp thời giúp bảo tồn chức năng thận. Phẫu thuật tạo hình bể thận vẫn là tiêu chuẩn trong điều trị UPJO với tỷ lệ thành công khoảng 90% [3]. Nghiên cứu được thực hiện nhằm: *Báo cáo 1 ca lâm sàng mắc UPJO trên thận đơn độc ở BN mắc hội chứng HWW được chẩn đoán và điều trị tại Bệnh viện Quân y 175.*

ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

1. Đối tượng nghiên cứu

Gồm 1 ca bệnh hiếm gặp được điều trị ở Khoa Ngoại Tiết niệu, Bệnh viện Quân y 175 từ ngày 25/6 - 24/7/2024.

2. Phương pháp nghiên cứu

Chỉ tiêu nghiên cứu gồm bệnh sử, triệu chứng lâm sàng, cận lâm sàng, điều trị, kết quả.

3. Đạo đức nghiên cứu

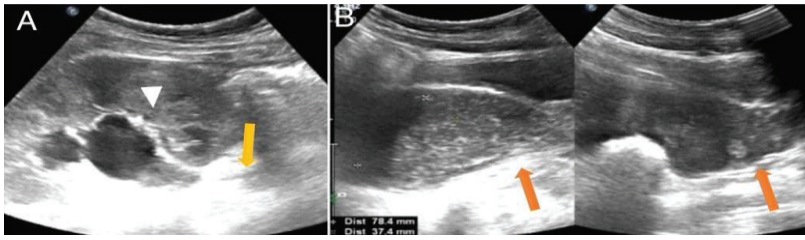
Nghiên cứu được Hội đồng Đạo đức trong nghiên cứu y sinh học phê duyệt theo Công văn số 4181/GCN-HĐĐĐ ngày 13/9/2024. Số liệu nghiên cứu được Bệnh viện Quân y 175 cho phép sử dụng và công bố. Nhóm tác giả cam kết không có xung đột lợi ích trong nghiên cứu.

GIỚI THIỆU CA BỆNH

BN nữ, 22 tuổi, độc thân chưa quan hệ tình dục, tiền sử được chẩn đoán thận trái độc nhất lúc 6 tháng tuổi, mắc hội chứng HWW năm 12 tuổi, không có tiền căn sỏi hệ niệu hay phẫu thuật vùng bụng chậu, có kinh lần đầu tiên lúc 10 tuổi, chu kỳ kinh đều 28 ngày và kéo dài 10 - 11 ngày. Bệnh sử kéo dài 4 tháng, BN đã đi khám và điều trị tại nhiều cơ sở khác nhau với triệu chứng thường xuyên buồn nôn, nôn ói kèm đau nhẹ vùng giữa thắt lưng. Chẩn đoán tại các cơ sở trước là thận trái ứ nước độ II/thận trái độc nhất/tăng huyết áp với huyết áp cao nhất là 180/100mmHg và được điều trị thuốc uống không rõ loại. Trong quá trình điều trị, các triệu chứng không

thuyên giảm. Cách nhập viện 3 tháng, BN khám lần đầu tại Bệnh viện Quân y 175 vì tiểu ít, creatinine máu là 238 $\mu\text{mol/L}$. BN được chẩn đoán tổn thương thận cấp sau thận, xử trí bằng bù dịch và đặt sonde JJ niệu quản - bể thận trái để giải quyết tắc nghẽn.

Ba tháng sau đặt sonde JJ, BN tái khám và nhập viện với các triệu chứng buồn nôn, nôn và đau thắt lưng đã thuyên giảm. Khám lâm sàng lúc nhập viện ghi nhận sinh hiệu ổn, không sốt, bụng mềm và không có điểm ấn đau khu trú. Xét nghiệm máu ghi nhận mức creatinine là 67,3 $\mu\text{mol/L}$ (về giới hạn bình thường). BN được chỉ định rút sonde JJ. Kết quả siêu âm bụng cùng ngày ghi nhận hình ảnh thận trái độc nhất với kích thước bình thường, ứ nước độ I, niệu quản không giãn, không ghi nhận sỏi hệ niệu; tử cung đôi kèm ứ dịch âm đạo bên phải, dịch bên trong dạng kính mờ, có các đám sáng phản âm dày, kích thước khoảng 78 x 37mm. Trong vòng 4 ngày sau đó, BN xuất hiện buồn nôn, đau thắt lưng trở lại với tần suất ít, tiểu tiện bình thường. Siêu âm bụng theo dõi ghi nhận tình trạng thận ứ nước tăng dần lên đến độ II (*Hình 1*). Kết quả xét nghiệm creatinine cao nhất là 78,2 $\mu\text{mol/L}$, có tăng nhẹ nhưng không đáng kể so với trước đó.

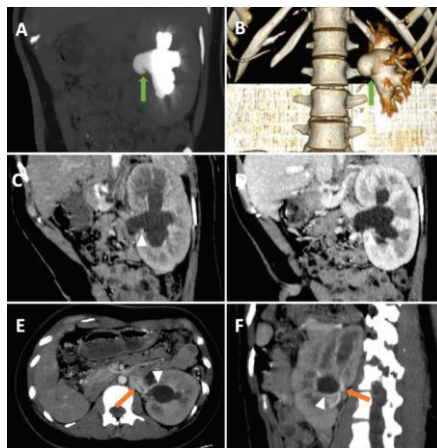


Hình 1. Hình ảnh siêu âm bụng 4 ngày sau nhập viện.

Siêu âm bụng cho thấy thận trái ứ nước độ II (đầu mũi tên trắng), hẹp lại tại vị trí khúc nối bể thận - niệu quản (mũi tên vàng), niệu quản phía dưới không giãn, không thấy sỏi (A). Mặt cắt vùng hạ vị cho thấy âm đạo giãn to và ứ dịch (mũi tên cam), dịch bên trong hồi âm dạng kính mờ, có các ổ mủ dày xen kẽ (B).

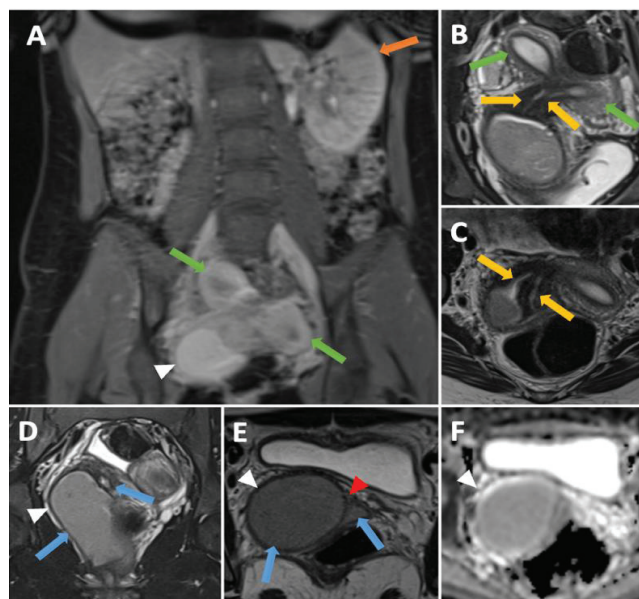
BN được chụp CLVT vùng bụng chậu có tiêm thuốc tương phản ghi nhận thận trái độc nhất với kích thước khoảng 128 x 75 x 78mm, ứ nước độ II, không sỏi, nhu mô đồng nhất, chức năng thận bài tiết bình thường; động mạch thận trái không thấy hẹp, tĩnh mạch thận trái giãn nhẹ phần ngoại vi (từ bờ trái động mạch chủ tới xoang thận), bó mạch thận cực dưới bất chéo phía trước vị trí khúc nối bể thận - niệu quản kèm gấp góc bể thận - niệu quản (Hình 2). Kết quả chụp CHT vùng chậu ghi nhận hình ảnh tử cung - cổ tử cung - âm đạo đôi hoàn

toàn; ổ tụ dịch kích thước lớn trong lòng âm đạo bên phải d#48 x 79mm, tín hiệu cao trên T1W, thấp trên T2W và có hạn chế khuếch tán gợi ý dịch máu (Hình 3); bất sản thận phải, thận trái ứ nước độ II. Buồng trứng hai bên có nhiều nang noãn nhỏ, kích thước buồng trứng phải và trái lần lượt là 14 x 33 x 34mm và 10 x 16 x 26mm. Hình ảnh CLVT và CHT tại thời điểm này đã hướng đến chẩn đoán thận trái ứ nước độ II do UPJO, nguyên nhân tắc nghẽn là bất chéo bó mạch thận cực dưới và niệu quản/hội chứng HWW.



Hình 2. Thận ứ nước do bất chéo bó mạch thận cực dưới và niệu quản gây tắc nghẽn khúc nối bể thận - niệu quản trên phim chụp CLVT.

Hình ảnh CLVT bụng có thuốc thì thái được dựng MPR-MIP và 3D (A, B) cho thấy đài bể thận giãn và gập góc, hẹp dần tại vị trí khúc nối bể thận - niệu quản (mũi tên xanh). Hình ảnh MPR-MIP 5mm thì động mạch (C, E, F) và thì tĩnh mạch (D) quan sát thấy nhánh động mạch thận cực dưới (đầu mũi tên trắng) xuất phát từ động mạch thận (mũi tên cam) bắt chéo với hệ thống bài niệu ở vị trí khúc nối bể thận niệu quản.



Hình 3. Hình ảnh hội chứng HWW trên phim chụp CHT.

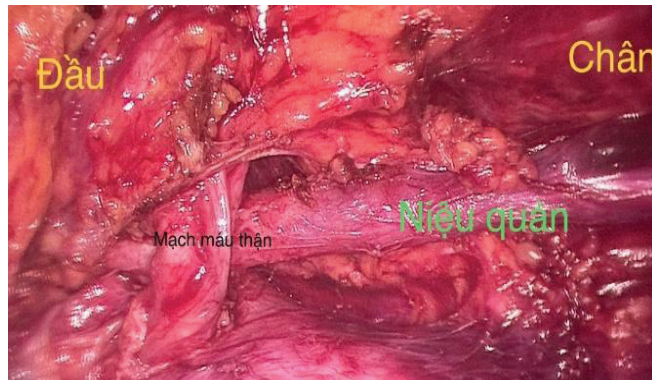
Quan sát cấu trúc giải phẫu vùng bụng trên chuỗi xung T1 mặt phẳng coronal (A) ghi nhận thận độc nhất bên trái (mũi tên cam), tử cung có hai sừng (mũi tên xanh lá) và âm đạo bên phải ứ dịch (đầu mũi tên trắng) tín hiệu cao. Trên chuỗi xung T2 mặt phẳng coronal (B) và mặt phẳng axial (C) thấy rõ hai sừng của tử cung (mũi tên xanh lá) và hai cổ tử cung (mũi tên vàng). Trên chuỗi xung T2 mặt phẳng coronal (D), mặt phẳng axial (E) và ADC trên mặt phẳng axial quan sát thấy có hai âm đạo (mũi tên xanh dương) với vách ngăn ở giữa (đầu mũi tên đỏ), âm đạo phải giãn ứ dịch (đầu mũi tên trắng) có tín hiệu thấp trên T2 và ADC.

Với chẩn đoán hiện tại, BN được lên chương trình điều trị phẫu thuật tạo hình bể thận - niệu quản trái bằng phương pháp phẫu thuật nội soi sau phúc mạc, chuyển vị niệu quản trái và đặt sonde JJ

lưu. Tường trình phẫu thuật ghi nhận: Niệu quản trái gập khúc trong rốn thận, vắt qua sau bó mạch cực dưới và kẹp giữa bó mạch này và nhu mô cực dưới thận; động mạch thận cực dưới tách ra

từ nhánh chính đi vào cực dưới thận, đường kính 4mm, có một tĩnh mạch đường kính 10mm đi kèm (Hình 4). Kết quả phẫu thuật ghi nhận tương tự như mong đợi. Sau phẫu thuật, các triệu

chứng lâm sàng cải thiện rõ rệt, siêu âm bụng ghi nhận không có tình trạng ứ nước thận, các thông số xét nghiệm máu và nước tiểu trong giới hạn bình thường và BN được xuất viện.



Hình 4. Hình ảnh tương quan bó mạch thận cực dưới và niệu quản trong mô.

Niệu quản trái vắt qua sau bó mạch cực dưới và kẹp giữa bó mạch này và nhu mô cực dưới thận.

BÀN LUẬN

Vấn đề đáng chú ý của ca lâm sàng này là BN đồng thời mắc hội chứng HWW, dị tật hiếm gặp đường sinh dục - tiết niệu, đặc trưng bởi tử cung đôi, ứ dịch âm đạo một bên và bất sản thận cùng bên. Nguyên nhân là do bất thường phát triển ống Mullerian và Wolff, với tần suất gặp từ 0,1 - 3,8% [4]. Hội chứng HWW có thể đi kèm các bất thường khác như niệu quản lạc chỗ, thận loạn sản hoặc teo nhỏ [5]. BN được chẩn đoán hội chứng HWW từ năm 12 tuổi và hiện được chẩn đoán thêm UPJO do bó mạch bất chéo. Sự đồng thời xuất hiện của hai bệnh lý hiếm này chưa từng

được ghi nhận trong y văn trước đây. UPJO là tình trạng tắc nghẽn dòng nước tiểu từ bể thận xuống niệu quản gần; cơ chế phôi thai học gây UPJO hiện chưa rõ ràng [6, 7]. Nguyên nhân có thể do bất thường bẩm sinh hoặc mắc phải, nội tại hoặc ngoại lai. Một trong các nguyên nhân ngoại lai thường gặp nhất là bất thường bẩm sinh mạch máu bất chéo khúc nối bể thận - niệu quản gây ứ nước thận, chiếm 10 - 50% các trường hợp UPJO theo nhiều nghiên cứu [1, 2]. Các nhánh mạch máu gây chèn ép thường là nhánh cực dưới thận, bắt nguồn từ động mạch chủ hoặc nhánh chính của động mạch thận.

Triệu chứng UPJO ở người lớn có thể không đặc hiệu, từ đau thắt lưng nhẹ đến đau dữ dội, đôi khi kèm buồn nôn, nôn [8]. Một số trường hợp được phát hiện tình cờ qua hình ảnh học. Trường hợp của chúng tôi biểu hiện bằng đau thắt lưng kéo dài, buồn nôn, nôn ói - điển hình của tình trạng ứ nước thận chưa được xử lý triệt để, làm tăng nguy cơ tổn thương mạn tính, nhiễm trùng, sỏi tiết niệu và suy giảm chức năng thận [9].

Trường hợp của chúng tôi đã được chẩn đoán chính xác nguyên nhân gây nên tình trạng này là do hiện tượng bất chéo bó mạch thận cực dưới và niệu quản nhờ kỹ thuật chụp CLVT bụng chậu có tiêm thuốc tương phản. Mạch máu bất chéo khúc nối bể thận - niệu quản có thể nằm ở phía trước hay sau niệu quản, tuy nhiên các trường hợp UPJO thì mạch máu bất chéo thường nằm ở phía trước khúc nối bể thận - niệu quản và đi thẳng vào thận thay vì đi vào rốn thận. Vì vị trí khúc nối bể thận - niệu quản giàu mạch máu, nên việc đánh giá và hiểu rõ giải phẫu này trước mổ giúp giảm tai biến, biến chứng và tối ưu hiệu quả phẫu thuật.

Các phương tiện chẩn đoán hình ảnh như siêu âm, chụp CLVT có cản quang, hoặc chụp niệu đồ tĩnh mạch (IVP) đều hữu ích. Chụp CLVT tiết niệu hay IVP, hiện đã thay thế phần lớn phương pháp chụp X-quang hệ niệu. Trong đó, CLVT

tái tạo mạch 3D đặc biệt giá trị trong đánh giá tương quan giải phẫu giữa khúc nối bể thận - niệu quản và các cấu trúc xung quanh trước phẫu thuật.

Phẫu thuật được chỉ định khi có triệu chứng tiến triển hoặc giảm chức năng thận. Tạo hình bể thận là phương pháp điều trị chuẩn, với tỷ lệ thành công lên tới 90% [3]. Trong các kỹ thuật phẫu thuật, tiếp cận sau phúc mạc được ưu tiên nhờ hạn chế xâm lấn ổ bụng và hồi phục nhanh; tuy nhiên, trường mổ hẹp và yêu cầu kỹ thuật cao hơn [10]. Trong ca bệnh này, BN được phẫu thuật tạo hình bể thận - niệu quản qua nội soi sau phúc mạc, kèm chuyển vị niệu quản trái và đặt sonde JJ. Hậu phẫu, các triệu chứng được cải thiện, tình trạng ứ nước chấm dứt.

KẾT LUẬN

Trường hợp lâm sàng này là biểu hiện hiếm gặp của UPJO do mạch máu bất chéo gây thận ứ nước, xảy ra ở BN có hội chứng HWW. Chẩn đoán sớm bằng chụp CLVT có tiêm thuốc tương phản và CHT giúp xác định nguyên nhân tắc nghẽn cũng như bất thường hệ sinh dục đi kèm. Phẫu thuật nội soi tạo hình bể thận kết hợp chuyển vị niệu quản là lựa chọn tối ưu, giúp bảo tồn chức năng thận và cải thiện tiên lượng. Ca bệnh này nhấn mạnh vai trò tiếp cận toàn diện trong đánh giá những BN có bất thường bẩm sinh hệ tiết niệu - sinh dục, đặc biệt ở BN có thận độc nhất.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. V Ellerkamp, RR Kurth, E Schmid, S Zundel, SW Warmann, and J Fuchs. Differences between intrinsic and extrinsic ureteropelvic junction obstruction related to crossing vessels: Histology and functional analyses. *World J. Urol.* Apr. 2016; 34(4):577-583. Doi: 10.1007/s00345-015-1645-x.
2. NJO' Sullivan and S Anderson. Pelviureteric junction obstruction in adults: A systematic review of the literature. *Curr. Urol.* Jun. 2023; 17(2):86-91. DOI: 10.1097/CU9.0000000000000154.
3. M Elmussareh, O Traxer, BK Somani, and CS Biyani. Laser endopyelotomy in the management of pelviureteric junction obstruction in adults: A systematic review of the literature. *Urology.* Sep 2017; 107:11-22. DOI: 10.1016/j.urology.2017.04.018.
4. A David, SN Gudi, and R Shankar. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: Premenarche. *J. South Asian Fed. Obstet. Gynaecol.* 2017; 9(2):207-210, DOI: 10.5005/jp-journals-10006-1496.
5. B Schlomer, E Rodriguez, and L Baskin. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis (OHVIRA) syndrome should be redefined as ipsilateral renal anomalies: Cases of symptomatic atrophic and dysplastic kidney with ectopic ureter to obstructed hemivagina. *J. Pediatr. Urol.* Apr. 2015; 11(2):77.e1-6. DOI: 10.1016/j.jpuro.2014.12.004.
6. LP Lawler, TW Jarret, FM Corl, and EK Fishman. Adult ureteropelvic junction obstruction: Insights with three-dimensional multi-detector row CT. *RadioGraphics.* Jan 2005; 25(1):121-134. DOI: 10.1148/rg.251045510.
7. A Rai, A Hsieh, and A Smith. Contemporary diagnosis and management of pelvi-ureteric junction obstruction. *BJU Int.* Sep 2022; 130(3):285-290. DOI: 10.1111/bju.15689.
8. M Grasso, RP Caruso, and CK Phillips. UPJ obstruction in the adult population: Are crossing vessels significant? *Rev. Urol.* 2001; 3:(1):42-51.
9. C Xie, X Chen, Y Li, Y He, and B Zhang. Application of three-dimensional visualization technology in laparoscopic pyeloplasty for ureteropelvic junction obstruction caused by crossing vessels: A retrospective comparative cohort study. *Transl. Androl. Urol.* Dec 2022; 11(12):1706-1714. DOI: 10.21037/tau-22-695.
10. MS Al Aaraj and AM Badreldin. Ureteropelvic junction obstruction in *StatPearls*, Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2025. Accessed: Jul. 03, 2025. [Online]. Available: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560740/>