

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ВЕДЕНИЯ ПОДРОСТКОВ С ВРОЖДЕННЫМИ АНОМАЛИЯМИ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

Тихонович Е.В.¹, Можейко Л.Ф.¹, Акулич Н.С.¹, Федотова Э.В.²,
Саламаха А.В.², Титова Н.Д.²

¹ Учреждение образования

«Белорусский государственный медицинский университет»,

² Учреждение здравоохранения

«1-я городская клиническая больница»,

г. Минск, Республика Беларусь

Резюме. В статье представлено описание клинических случаев врожденных аномалий женских половых органов с сочетанным пороком развития мочеполовой системы в пубертатном периоде в учреждении здравоохранения «1-я ГКБ» г. Минска в 2024 г. За исследуемый период проведено лечение 8 пациентов в возрасте от 10 до 14 лет. Наиболее частыми проявлениями были нарушения оттока менструальной крови с формированием гематокольпоса, что являлось основанием для проведения хирургического лечения. Ввиду взаимосвязи между аномалиями развития репродуктивной и мочевыделительной систем, девочкам с выявленными почечными мальформациями следует проводить комплексное обследование для диагностики аномалий развития половых органов.

Ключевые слова: врожденные аномалии развития женских половых органов, синдром OHVIRA, удвоение матки, аплазия влагалища.

Введение. Врожденные аномалии женских половых органов встречаются у 4–7 % женщин в популяции и нередко сочетаются с пороками мочевыделительной системы [1, 2]. Сочетанные аномалии почек наблюдаются у каждой восьмой пациентки, причем при симметричных пороках диагностируются аномалии положения, удвоение почек и мочеточников, при асимметричных пороках – аплазия почки со стороны добавочного маточного рога или замкнутого гемивлагалища [2, 3].

Среди аномалий развития половых органов у девочек особое место отводится синдрому Herlyn–Werner–Wunderlich (синдром OHVIRA) – сочетанному пороку развития мочевыделительной и половой систем, характеризующемуся удвоением матки с односторонним обструктивным гемивлагалищем и ипсилатеральной агенезией почки [4]. Частота встречаемости указанного порока 0,16–10 % от всех аномалий женских

половых органов, а диагностика нередко вызывает затруднения на этапе клинического обследования [1–4].

Этиопатогенез синдрома OHVIRA до настоящего времени изучен недостаточно. Развитие женской репродуктивной системы – многостадийный биологический процесс. Правильное развитие матки зависит от завершения трех основных процессов: органогенеза, слияния протоков и резорбции перегородки [2–5]. Формирование пороков развития женских половых органов зависит от того, на каком этапе эмбриогенеза оказал действие тератогенный фактор или реализовались наследственные признаки, а тяжесть формы порока определяется продолжительностью и интенсивностью воздействия повреждающего фактора. Так, аплазию матки и влагалища вызывают факторы, действующие до 6 недель гестации, удвоение матки и влагалища формируется в сроке от 7 до 9 недель гестации. Вместе с тем нарушения пролиферации и дифференцировки мезонефротических протоков приводят к формированию агенезии зачатков мочеточника и ипсилатеральной почки [2, 5, 7].

Согласно классификации аномалий матки и влагалища, предложенной в 2013 г. Европейским обществом репродукции человека и эмбриологии, Европейским обществом гинекологической эндоскопии, удвоение матки, наблюдаемое при синдроме OHVIRA, относится к классу U3 – бикорпоральная матка (частичное или полное разделение тела матки на две части), типу U3b (полная бикорпоральная матка и продольная/поперечная обструктивная/необструктивная вагинальная перегородка), что подчеркивает механизм формирования порока – отсутствие слияния мюллеровых протоков [6, 8, 9].

В опубликованных данных литературы последних лет описаны единичные клинические наблюдения синдрома OHVIRA, однако наблюдается рост внимания к изучению урологической составляющей порока [5, 7]. Клинические проявления врожденных аномалий половых органов зависят от формы и вида порока и могут характеризоваться дисменореей, первичной аменореей, хронической тазовой болью, невозможностью половой жизни. Кроме того, аномалии развития женских половых органов занимают особое место в патогенезе бесплодия и невынашивания беременности. В последние годы отмечен рост обструктивных маточно-влагалищных аномалий – гематокольпоса, атрезии влагалища или шейки матки, поперечной и продольной влагалищных перегородок, рудиментарного рога матки [2].

Ранняя диагностика, своевременная хирургическая коррекция и реабилитация пациентов с врожденными аномалиями женских половых органов является актуальной гинекологической проблемой, поскольку позволяет избежать серьезных осложнений, сохранить или восстановить репродуктивную функцию.

Цель исследования: обобщить клинический опыт диагностики и лечения пациентов с врожденными аномалиями женских половых органов, сопровождающихся сочетанными пороками развития мочевыделительной системы.

Материалы и методы. Проведен анализ особенностей клинического течения врожденных аномалий развития женских половых органов у девочек в пубертатном периоде, наблюдавшихся в учреждении здравоохранения «1-я городская клиническая больница» г. Минска в 2024 г. За исследуемый период проведено обследование и лечение 8 пациентов с врожденными аномалиями женских половых органов с нарушением оттока менструальной крови – 4 девочки с удвоением матки и влагалища, частично аплазированным одним влагалищем (U3, C2, V2, согласно классификации ESHERE/ESGE аномалий развития матки) и 4 девочки с полной атрезией гимена и стенозом преддверия влагалища (U0, C0, V3, по классификации ESHERE/ESGE).

Всем девочкам проводилось клиническое обследование, включающее анализ анамнестических данных, гинекологический осмотр, ультразвуковое исследование с 3D реконструкцией, МРТ таза и брюшной полости. Проведено оперативное лечение

с последующим эхографическим контролем состояния половых органов в течение 3-х месяцев послеоперационного периода.

Результаты и их обсуждение. За исследуемый период проведено обследование и лечение 8 девочек пубертатного периода, в том числе 4-х девочек с сочетанным пороком развития мочеполовой системы, характеризующимся удвоением матки и влагалища, обструктивным гемивлагалищем и ипсилатеральной аномалией почки (Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly, OHVIRA) и 4-х девочек с полной атрезией гимена и стенозом преддверия влагалища.

Средний возраст обследованных составил 11 (10–14) лет. Все пациенты поступали в гинекологический стационар с жалобами на циклические боли в нижних отделах живота на фоне болезненных менструаций и госпитализированы в связи с выявленным гематокольпосом. Отмечалась различная выраженность болевого синдрома – от умеренных до сильных болей, не купирующихся медикаментозной терапией. Впервые боли возникали с началом менархе – в возрасте 11 (10–13) лет, врожденные аномалии развития матки и влагалища до менархе клинически не проявлялись.

Во всех случаях выявленного синдрома OHVIRA девочки наблюдались урологом/нефрологом в связи с нарушением развития мочевыводящей системы, однако аномалии развития половых органов были диагностированы в пубертатном периоде – через 3 мес. после менархе в 2-х случаях, через 9 мес. в одном случае и через 12 мес. после появления циклических болей – в одном случае.

Урологические аномалии включали ипсилатеральную агенезию почки в 3 случаях, дистопию и мультикистоз почки на стороне поражения – в одном случае; при этом сопутствующее удвоение мочеточников и чашечно-лоханочной системы выявлено не было. Следует отметить, что в детском возрасте не было подозрений на наличие врожденных аномалий женских половых органов, несмотря на наличие урологической составляющей порока.

При гинекологическом осмотре наружные половые органы у всех девочек были развиты в соответствии с возрастом, без признаков вирилизации. При ректо-абдоминальном исследовании определялось объемное образование размерами от 5 см до 12 см, плотное, болезненное при пальпации. Пальпаторные изменения в области придатков матки в виде образования с нечеткими контурами (гематосальпинкс) определялись у 1 девочки.

Комплексное обследование включало ультразвуковое исследование органов малого таза с 3D реконструкцией, где было обнаружено объемное образование в малом тазу, а также МРТ, что позволило подтвердить клинический диагноз (рисунок 1).



а



б

**Рисунок 1 – Удвоение матки с формированием гематокольпоса:
а – 3D-эхограмма удвоения матки; б – 2D-эхограмма гематокольпоса**

По данным ультразвукового исследования длина гематокольпоса составляла 108 (97–115,5) см. У девочек с удвоением матки и влагалища гематометра определялась в двух случаях с максимальным расширением полости матки до 15 мм (рисунок 2).



Рисунок 2 – 2D-эхограмма удвоения матки с формированием гематокольпоса

Всем девочкам с аплазией влагалища и гематокольпосом проводилось хирургическое лечение. Хирургическая коррекция включала вагиноскопию, вскрытие и опорожнение гематокольпоса, вскрытие дополнительного влагалища. В случае атрезии гимена и стеноза преддверия влагалища проводилось формирование нижней трети влагалища. При осложненном течении и выраженном болевом синдроме с целью уточнения диагноза проводили диагностическую лапароскопию (рисунок 3).



Рисунок 3 – Лапароскопическая картина удвоения матки

Обращает на себя внимание клинический случай позднего выявления синдрома OHVIRA у пациентки спустя год после менархе, осложненного развитием гематометры и ретроградного заброса менструальной крови через фаллопиевы трубы, с последующим развитием воспалительного и спаечного процессов в малом тазу.

Девочка 14 лет поступила с жалобами на периодические циклические боли в нижних отделах живота, усилившиеся накануне госпитализации и плохо купирующиеся нестероидными противовоспалительными лекарственными средствами.

Из анамнеза: менархе с 14 лет, умеренные, регулярные, болезненные. Пациентка наблюдалась нефрологом по поводу агенезии левой почки, гипертрофии правой почки.

По результатам ультразвукового исследования малого таза выявлено полное удвоение матки, а также слева толстостенное образование размерами 91×83×91 см с жидким неоднородным содержимым. По результатам компьютерной томографии таза и брюшной полости подтвержден врожденный порок развития половых органов – полное удвоение матки с аплазией второго влагалища, агенезией левой почки, гипертрофией правой почки. Выполнена вагиноскопия и операция – вскрытие дополнительного влагалища (геминатрезия): осуществлена пункция стенки влагалища в месте его наибольшего выбухания, получена гемолизированная кровь, вскрыта стенка дополнительного замкнутого влагалища, эвакуировано 600 мл жидкой гемолизированной крови, края раны ушиты. В правом своде и полости второго влагалища пальпаторно определялась шейка матки. Послеоперационный период протекал без осложнений, пациентка выписана на 5-е сутки в удовлетворительном состоянии.

На 12-е сутки после операции девочка повторно поступила в гинекологический стационар с жалобами на боли в животе без конкретной локализации, повышение температуры тела, тошноту, рвоту. По результатам УЗИ диагностирован пиосальпинкс слева. По поводу пельвиоперитонита, предположительно пиосальпинкса слева проведено хирургическое вмешательство – лапароскопия, левосторонняя сальпингэктомия, дренирование брюшной полости. Заключительный клинический диагноз: синдром OHVIRA. Агенезия левой почки. Осложнение: пиосальпинкса слева. Наблюдение за девочкой и лечение продолжилось в послеоперационном периоде до 12-х суток.

Заключение. Прогноз врожденных аномалий женских половых органов с нарушением оттока менструальной крови благоприятен при ранней диагностике и своевременном лечении. Однако синдром OHVIRA следует рассматривать не как аномалию, встречающуюся исключительно в гинекологической практике, а как сложный порок развития, требующий консультации детских хирургов и урологов. При диагностировании агенезии почек девочкам необходимо проводить ультразвуковое исследование контралатеральной почки, а также органов малого таза, чтобы обнаружить все имеющиеся отклонения. Нередко рекомендуется проведение МРТ.

Литература

1. Можейко, Л.Ф. Аплазия матки и влагалища: исторические аспекты, классификация, диагностика и методы коррекции / Л.Ф. Можейко, А.Ю. Прибыщук // Репродуктивное здоровье Восточная Европа. – 2024. – Том 14. – №1. – С. 8–13
2. Дядичкина, О.В. Врожденные аномалии женских половых органов: учебно-методическое пособие / О.В. Дядичкина, Л.Ф. Можейко. – Минск: БГМУ, 2023. – 36 с.
3. Lin, Li. Renal agenesis-related genes are associated with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome/ Li Lin [et al.] // Fertility and Sterility. – 2021. – Vol. 116, iss. 5. – P. 1360–1369. – doi: 10.1016/j.fertnstert.2021.06.033.
4. Лодейкина, К. Урологические аномалии при синдроме OHVIRA (Herlyn–Werner–Wunderlich синдром) / К. Лодейкина, И.М. Каганцов, С.А.Караваева, Н.А. Кохреидзе // Вестник урологии. – 2022. – Т.10. – №2. – С.109–123. – doi: 10.21886/2308-6424-2022-10-2-109-123.
5. Алиева, К.Х. Синдром Herlyn–Werner–Wunderlich в препубертатном периоде (обзор литературы и клинические наблюдения) / К.Х. Алиева, Н.А. Кохреидзе, А.А. Сухоцкая [и др.] // Андрология и генитальная хирургия. – 2020. – Т. 21. – №4. – С. 60–67. – doi: 10.17650/2070-9781-2020-21-4-60-67.
6. Grimbizis, G.F. The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies / G.F. Grimbizis [et al.] // Human Reproduction. – 2013. – Vol. 28 (8). – P. 2032–2044.
7. Дядичкина, О.В. Современные рекомендации по классификации и диагностике врожденных пороков развития матки и влагалища / О.В. Дядичкина // Охрана материнства и детства. – 2022. – №1 (35). – С. 97–103.

8. Pfeifer, S.M. ASRM Mullerian Anomalies Classification 2021 / S.M. Pfeifer [et al.] // Fertil. Steril. – 2021. – Vol. 116. – P. 1238–1252.

9. Tan, Y.G. Preventing the O in OHVIRA (Obstructed Hemivagina Ipsilateral Renal Agenesis): Early Diagnosis and Management of Asymptomatic Herlyn–Werner–Wunderlich Syndrome / Y.G. Tan [et al.] // Journal of Pediatric Surgery. – 2020. – Vol. 55, iss. 7. – P. 1377–1380. – doi: 10.1016/j.jpedsurg.2019.06.006.

CONGENITAL ANOMALIES OF THE FEMALE GENITAL TRACT IN ADOLESCENTS: CLINICAL FINDINGS AND CASE REPORT

E. Tsikhonovich¹, L. Mozheika¹, E. Fedotova², A. Salamaha², N. Titova²

¹Belarusian State Medical University,

²1st City Clinic Hospital,

Minsk, Republic of Belarus

The article describes cases of congenital anomalies of the female genital tract in adolescents observed in 2024 in the healthcare institution "1st City Clinical Hospital", Minsk Belarus. The authors present their experience in the management of pediatric patients with Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome focusing on the clinical course, diagnostic findings and treatment options. Eight patients were treated in the study period. The mean age of patients was 11 years (10 years–14 years). The most common symptoms were obstructive, causing difficulties in the passage of menstrual flow with hematocolpos formation. Due to the association of female genital tract anomalies with renal anomalies girls with identified renal malformations should also be examined for the presence of female genital tract anomalies.

Keywords: female genital tract congenital anomalies, OHVIRA syndrome; uterus didelphys, vaginal aplasia.

Поступила 16.09.2024