

Е. В. Тихонович¹, Л. Ф. Можейко¹, Н. С. Акулич¹,
А. В. Саламаха²

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ ЖЕНСКИХ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ У ПОДРОСТКОВ: КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА, ДИАГНОСТИКА И КОРРЕКЦИЯ

УО «Белорусский государственный медицинский университет»,¹
УЗ «1-я городская клиническая больница»²

Аномалии развития женских половых органов встречаются у 4–7 % женщин в популяции и нередко сочетаются с пороками мочевыделительной системы. Среди врожденных аномалий женских половых органов, встречающихся у подростков, особое место занимает сочетанный порок развития мочеполовой системы, характеризующийся удвоением матки и влагалища с односторонним частично аплазированным влагалищем и ипсилатеральной агенезией почки – синдром Херлина-Вернера-Вундерлиха (OHVIRA). В статье представлено описание клинических случаев врожденных аномалий женских половых органов с сочетанным пороком развития мочевыделительной системы в пубертатном периоде.

Целью исследования явилось обобщение клинического опыта диагностики и лечения подростков с врожденными аномалиями женских половых органов, сопровождающихся сочетанными пороками развития мочевыделительной системы.

Материалы и методы. В учреждении здравоохранения «1-я ГКБ» г. Минска в 2024 г. проведено обследование и лечение 8 пациентов с врожденными аномалиями женских половых органов: 4-х подростков с синдромом OHVIRA и 4-х пациентов с полной атрезией гимена и стенозом преддверия влагалища.

Результаты. Средний возраст пациентов составил 11 (10–14) лет. Наиболее частым клиническим проявлением порока являлось нарушения оттока менструальной крови и формирования гематокольпоса, наличие циклических болей в нижних отделах живота, что было основанием для проведения хирургического лечения – вскрытия и опорожнения гематокольпоса, формирования нижней трети влагалища. В случае осложненного течения синдрома OHVIRA и формирования пиосальпинкса, потребовалось проведение лапароскопии с односторонней сальпингэктомией.

Заключение. Ввиду взаимосвязи между аномалиями развития репродуктивной и мочевыделительной систем, подросткам с выявленными мальформациями мочевыделительной системы следует проводить дальнейшее обследование для диагностики аномалий развития половых органов.

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

E. Tsikhonovich, L. Mozheika, N. Akulitch, A. Salamaha

DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF CONGENITAL ANOMALIES OF THE FEMALE GENITAL TRACT IN PEDIATRIC AGE

Congenital malformations of the female genital tract includes various forms of deviations from normal anatomy that arise from embryological abnormal development of the Paramesonephric or Mullerian ducts with an incidence of 4–7 %. The Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome (OHVIRA) is a form of Mullerian duct anomalies consisting of hemivaginal septum and duplicated uterus with ipsilateral renal agenesis. 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.

Methods. *There were eight patients with congenital anomalies of female genital tract in the study period: 4 adolescence with OHVIRA syndrome and 4 patients with transverse vaginal septum and imperforate hymen. The authors present their experience in the management of pediatric patients with congenital anomalies of female genital tract focusing on the clinical course, diagnostic findings and treatment options.*

Results. *The mean age of patients was 11 years (10 years–14 years). The most common presenting sign was pain due to obstruction, causing difficulties in the passage of menstrual flow with hematocolpos formation. Surgical treatment was performed in 7 cases of complete obstruction with transvaginal septoplasty and drainage of the hematocolpos and hematometra, but one patient with OHVIRA syndrome required further laparoscopy with salpingectomy for pelvic inflammatory complications related to obstructed hemivagina.*

Conclusion. *Due to the association of female genital tract anomalies with renal anomalies we recommend that girls with identified renal malformations should be screened for the presence of female genital tract anomalies.*

Key words: *congenital malformations of the female genital tract, OHVIRA syndrome; uterus didelphys, vaginal aplasia.*

Аномалии развития 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 встречаются аномалии положения, а также удвоение почек и мочеточников, а при асимметричных пороках преобладает аплазия почки со стороны добавочного маточного рога или замкнутого гемивлагалища [2, 3].

Среди врожденных аномалий женских половых органов, встречающихся у подростков, особое место занимает сочетанный порок развития мочеполовой системы, характеризующийся удвоением матки и влагалища с односторонним частично аплазированным влагалищем и ипсилатеральной агенезией почки – синдром Херлина-Вернера-Вундерлиха (OHVIRA) [4]. Частота встречаемости указанного порока составляет 0,16–10 %, 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, где правильное формирование матки зависит от завершения органогенеза, слияния протоков и резорбции перегородки [2–5]. Формирование пороков развития женских половых органов зависит от этапа эмбриогенеза, на котором тератогенный фактор оказал влияние или от периода инициации наследственных признаков и гене-

тических механизмов, а тяжесть формы порока определяется продолжительностью и интенсивностью воздействия повреждающего фактора. Так, аплазию матки и влагалища вызывают факторы, действующие до 5–6 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 классификация аномалий матки и влагалища, предложенной Европейским обществом репродукции человека и эмбриологии, Европейским обществом гинекологической эндоскопии в 2013 г., 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 [2, 7–9].

В опубликованных данных литературы последних лет описаны единичные клинические наблюдения синдрома OHVIRA, однако наблюдается рост внимания к изучению урологической составляющей порока [3, 4, 9].

Форма врожденного порока влияет на клиническую картину при аномалиях половых органов, включающую первичную аменорею, дисменорею, хроническую тазовую боль, неред-

ко – формирование гемоперитонеума. 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 [3].

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 работы – 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 пациентов 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 пациентам проводилось клиническое обследование, включающее анализ анамнестических данных, общий и гинекологический осмотр, ректоабдоминальное исследование, ультразвуковое исследование с 3D реконструкцией, МРТ таза и брюшной полости. Всем пациентам проведена хирургическая коррекция порока с последующим эхографическим контролем состояния половых органов в течение 3-х месяцев послеоперационного периода.

Результаты и обсуждение

Средний возраст пациентов составил 11 (10–14) лет. Все подростки поступали в гинекологический стационар с признаками наруше-

ния оттока менструальной крови – жалобами на циклические боли в нижних отделах живота на фоне болезненных менструаций, возникших спустя нескольких месяцев после менархе, или на фоне первичной аменореи в случае атрезии гимена и были госпитализированы в связи с выявленным гематокольпосом. Отмечалась различная выраженность болевого синдрома – от умеренных до интенсивных болей, не купирующихся медикаментозно. Следует отметить, что до пубертатного периода врожденные аномалии развития матки и влагалища клинически не проявлялись.

Во всех случаях выявленного сочетанного порока развития мочеполовой системы, характеризующегося удвоением матки и влагалища с односторонним частично аплазированным влагалищем и ипсилатеральной агенезией почки – синдром Херлина-Вернера-Вундерлиха (OHVIRA) девочки наблюдались урологом или нефрологом в связи с нарушением развития мочевыводящей системы, однако аномалии развития половых органов были диагностированы только 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 удвоения 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 у всех пациентов определялся нормальный женский фенотип – наружные половые органы были развиты в соответствии с возрастом, без признаков вирилизации. При наличии частичной аплазии одного из влагалищ наблюдалось выбухание одной из латеральных стенок в связи с гематокольпосом, а при ректо-абдоминальном исследовании пальпировалось опухолевидное, объемное образование сбоку и ниже от матки, размерами от 5 см до 12 см, плотное, неподвижное, болезненное при пальпации. При атрезии гимена гинекологический осмотр устанавливал отсутствие входа во влагалище, выбухание одной из боковых стенок в связи с гематокольпосом, при ректо-абдоми-

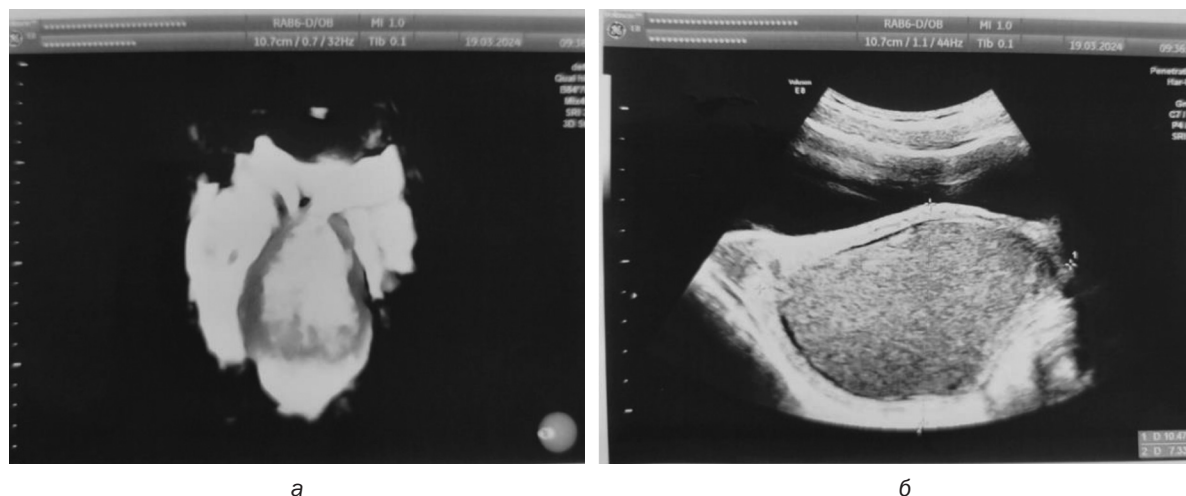


Рисунок 1. Удвоение матки с формированием гематокольпоса: а – 3D-эхограмма удвоения матки; б – 2D-эхограмма гематокольпоса

нальном исследовании пальпировалось плотно-эластичное объемное образование.

Комплексное обследование включало ультразвуковое исследование органов малого таза с 3D реконструкцией, где в случаях с удвоением матки визуализировались две матки с шейками, уменьшенные в поперечном размере, а при наличии гематокольпоса определялись объемные образования в малом тазу разного диаметра (рисунок 1).

Также с целью подтверждения диагноза всем пациентам было выполнено МРТ.

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

Всем девочкам с врожденными аномалиями развития женских половых органов, наблюдавшихся в учреждении здравоохранения

«1-я городская клиническая больница» г. Минска, проводилось хирургическое лечение. Объем хирургического лечения определялся формой аномалии и клинической картиной.

В случае удвоения матки и влагалища с частичной аплазией одного из влагалищ хирургическая коррекция включала вагиноскопию, вскрытие и опорожнение дополнительного закрытого влагалища, промывание полости влагалища раствором антисептика, иссечение замкнутой стенки влагалища, ушивание краев раны отдельными швами с использованием рассасывающегося шовного материала. При осложненном течении, формировании гематометры и гематосальпинкса хирургическая коррекция проводилась с лапароскопической ассистенцией (рисунок 3).

При обструктивных пороках развития женских половых органов – атрезии гимена и стеноза преддверия влагалища, при условии достаточного наполнения влагалища проводилось

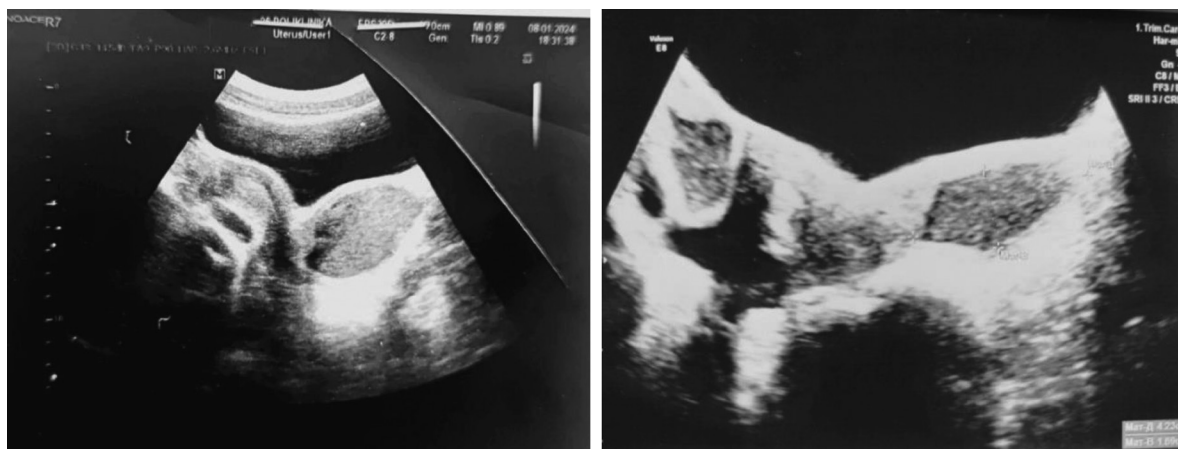


Рисунок 2. 2D-эхограмма удвоения матки с формированием гематокольпоса



Рисунок 3. Лапароскопическая картина удвоения матки

послойное рассечение слизистой в области входа во влагалище, достижение и опорожнение гематокельпоса, промывание полости влагалища раствором антисептика, формирование нижней трети влагалища путем наложения отдельных швов на слизистую преддверия и средней трети влагалища с использованием рассасывающегося шовного материала.

Обращает на себя внимание клинический случай позднего выявления синдрома OHVIRA у пациентки спустя год после менархе, осложненного развитием гематометры и пиосальпинкса. Пациентка 14 лет поступила с жалобами на хроническую циклическую боль в нижних отделах живота, усилившуюся накануне госпитализации и плохо купирующуюся нестероидными противовоспалительными лекарственными средствами. Из анамнеза: менархе с 13 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 толстостенное образование слева 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.

На основании жалоб, анамнестических данных, клинической картины, результатов обследования было принято решение об оперативном лечении: вскрытии дополнительного влагалища, опорожнении гематокельпоса. Интраоперационно: левый свод и левая боковая стенка выступают во влагалище на 3–4 см, осу-

ществлена пункция стенки влагалища в месте его наибольшего выпукновения, получена гемолизированная кровь, произведено иссечение стенки дополнительного замкнутого влагалища, эвакуировано 600 мл жидкой гемолизированной крови, полость промыта раствором антисептика, края раны ушиты отдельными швами. 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. С диагностической целью проведено УЗИ органов малого таза на котором диагностировано полное удвоение матки, гематометра правой матки, гематосальпинкс. На основании жалоб, данных анамнеза, клинической картины «острого живота», результатов обследования было принято решение о повторной операции с лапароскопической ассистенцией, в ходе которой выполнена сальпингэктомия слева в связи с пиосальпинксом, рассечение спаек, санация и дренирование брюшной полости, ревизия и дренирование дополнительного влагалища. Послеоперационный период протекал без осложнений. Наблюдение за девочкой и лечение продолжилось в послеоперационном периоде до 12-х суток.

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 канонамию, 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. Прибышук // Репродуктивное здоровье Восточная Европа. – 2024. – Т. 14, № 1. – С. 8–13.

2. Можейко, Л. Ф. Врожденные аномалии женских половых органов / Л. Ф. Можейко, О. В. Дядичкина; БГМУ. – Минск, 2023. – 10 с.

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

9. 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.

References

1. Mozhejko, L. F. Aplasia of the Uterus and Vagina: Historical Aspects, Classification, Diagnosis and Methods of Correction / L. F. Mozhejko, A. Ju. Pribyshuk //

Reproduktivnoe zdorov'e Vostochnaja Evropa. – 2024. – Vol. 14, № 1. – S. 8–13.

2. Mozhejko, L. F. Congenital anomalies of female genital tract / L. F. Mozhejko, O. V. Dyadichkina; BSMU. – Minsk, 2023. – 10 p.

3. 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. Urological anomalies in the syndrome OHVIRA (Herlyn–Werner–Wunderlich синдром) / K. Lodejkina, I. M. Kagancov, S. A. Karavaeva, N. A. Kohreidze // Vestnik urologii. – 2022. – Vol. 10, № 2. – S. 109–123. doi: 10.21886/2308-6424-2022-10-2-109-123.

5. Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome in the prepubertal period (literature review and clinical observations) / K. H. Alieva, N. A. Kohreidze, A. A. Suhockaya [et al.] // Andrologiya i genital'naya hirurgiya. – 2020. – Vol. 21, № 4. – S. 60–67. doi: 10.17650/2070-9781-2020-21-4-60-67.

6. 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. Dyadichkina, O. V. Current recommendations for the classification and diagnosis of congenital malformations of the uterus and vagina / O. V. Dyadichkina // Ohrana materinstva i detstva. – 2022. – № 1(35). – S. 97–103.

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

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

Поступила 22.11.2024 г.