

## Синдром Herlyn–Werner–Wunderlich в препубертатном периоде (обзор литературы и клинические наблюдения)

К.Х. Алиева, Н.А. Кохреидзе, А.А. Сухоцкая, В.Г. Баиров, А.Ю. Скрипник

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России;  
Россия, 197341 Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, 2

Контакты: Кязиз Ханкишиевна Алиева [alieva\\_kkh@almazovcentre.ru](mailto:alieva_kkh@almazovcentre.ru)

Синдром Herlyn–Werner–Wunderlich (синдром OHVIRA) – сочетанный порок развития мочеполовой системы, характеризующийся различными комбинациями удвоения матки и влагалища с формированием замкнутой вагины с одной стороны и дисгенезией ипсилатеральной почки и мочеочника. Причинами ошибок диагностики и лечения являются относительная редкость порока, недостаточная информированность практических врачей о синдроме, отсутствие мультидисциплинарного подхода. Несвоевременная и тактически хаотичная диагностика синдрома Herlyn–Werner–Wunderlich приводит к неверному представлению о клинической ситуации, ошибочному выбору объема лечения и, как следствие, к таким осложнениям, как стриктуры, распространенный спаечный и воспалительный процесс, а также к необратимым изменениям топографии органов малого таза с последующим ухудшением репродуктивного потенциала пациентки. В данной статье представлен обзор литературы по проблеме, рассмотрены клинические случаи диагностики данного порока у пациенток в препубертатном периоде.

**Ключевые слова:** синдром OHVIRA, синдром Herlyn–Werner–Wunderlich, пиокольпос, агенезия почки

**Для цитирования:** Алиева К.Х., Кохреидзе Н.А., Сухоцкая А.А. и др. Синдром Herlyn–Werner–Wunderlich в препубертатном периоде (обзор литературы и клинические наблюдения). Андрология и генитальная хирургия 2020;21(4):60–7.

DOI: 10.17650/2070-9781-2020-21-4-60-67



### Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome in the prepubescent period (literature review and clinical observations)

K.Kh. Alieva, N.A. Kokhreidze, A.A. Sukhotskaya, V.G. Bairov, A.Yu. Skripnik

V.A. Almazov National Medical Research Center, Ministry of Health of Russia; 2 Akkuratova St., Saint Petersburg 197341, Russia

Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome (OHVIRA syndrome) is a combined malformation of the genitourinary system, characterized by various combinations of uterus dydelyphs with unilateral obstructed (or blind) hemivagina and ipsilateral renal agenesis. The causes of mistakes in diagnosis and treatment are common because of relative rarity of anomaly, insufficient awareness of practitioners about the syndrome and the lack of multidisciplinary approach. Untimely and tactically chaotic diagnosis of Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome leads to a misconception about the clinical situation, wrong choice in treatment, and, as a consequence, to complications such as strictures, widespread adhesions and inflammation, as well as irreversible changes in the topography of organs of the small pelvis with a subsequent deterioration in reproductive status of patient. This article provides a review of the literature on the problem, considers the clinical cases of diagnosing this defect in prepubertal patients.

**Key words:** OHVIRA syndrome, Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome, pyocolpos, renal agenesis

**For citation:** Alieva K.Kh., Kokhreidze N.A., Sukhotskaya A.A. et al. Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome in the prepubescent period (literature review and clinical observations). *Andrologiya i genital'naya khirurgiya = Andrology and Genital Surgery* 2020;21(4):60–7.

#### Введение

Одно из важнейших направлений деятельности детского гинеколога – диагностика и лечение врожденных пороков развития (ВПР) половой системы. Чаще всего их выявляют в пубертатном периоде при развитии осложнений, вызванных нарушением оттока менструальной крови. Гораздо реже их обнаруживают в препубертатном периоде. Среди аномалий, встречающихся у девочек, особое место занимает син-

дром Herlyn–Werner–Wunderlich (синдром OHVIRA) – сочетанный порок развития мочевыделительной и половой систем, характеризующийся многообразием анатомических вариантов. Практические врачи нередко испытывают затруднения как на этапе диагностики, так и на этапе лечения этого ВПР.

Синдром OHVIRA – это ВПР мюллеровых протоков. Популяционная частота порока – 1 случай на 2000–28 000 женщин, что составляет 5–10 % в структуре

гинекологических ВПР [1, 2]. Порок характеризуется различными комбинациями удвоения матки и влагалища с формированием замкнутой вагины с одной стороны и дисгенезией ипсилатеральной почки и мочеточника. По данным научной литературы, правостороннее поражение встречается в 2 раза чаще левостороннего [3, 4]. При сочетанном пороке с удвоением матки слепо замкнутая гемивагина встречается в 6 % случаев, односторонняя дисгенезия почки – в 63–81 %, а все 3 аномалии одновременно – в 92–100 % случаев [3, 4]. По классификации Л.В. Адамян и А.В. Хашуковой (1998) синдром относится к III классу пороков развития матки и влагалища [5], а по классификации CONUTA (Congenital Uterine Anomalies), предложенной в 2013 г. Европейским обществом по изучению репродукции человека и эмбриологии (European Society of Human Reproduction and Embryology) и Европейским обществом гинекологов-эндоскопистов (European Society for Gynaecological Endoscopy), – к III классу C2M2 ВПР репродуктивной системы [6].

### История изучения

Первые публикации, посвященные данному заболеванию, появились в 1922–1950 гг. [7–10], однако детальное описание порока у женщин репродуктивного возраста было дано лишь в 1971 г. немецкими учеными U. Herlyn и H. Werner. Они представили клинические случаи удвоения матки в сочетании с односторонней аплазией почки и «кистой гартнерова хода», на самом деле, по-видимому, являвшейся слепой гемивагиной [11]. После выхода публикации данное сочетание признаков получило название синдрома Herlyn–Werner.

В 1976 г. M. Wunderlich описал группу пациентов репродуктивного возраста с удвоением тела и шейки матки (*uterus didelphys*), сформированным влагалищем, изолированным гематоцервиксом справа и правосторонней аплазией почки и мочеточника [12]. На этом этапе накопления сведений порок получил название синдрома Herlyn–Werner–Wunderlich. У девочек подросткового возраста первые подобный ВПР был диагностирован в 1988 г. [13].

Аббревиатура OHVIRA (Obstructed HemiVagina and Ipsilateral Renal Agenesis), не имеющая русскоязычного аналога, впервые была предложена в 2011 г. американскими учеными N.A. Smith и M.R. Laufer [14]. Этот термин, по мнению специалистов, должен был упростить систематизацию типов синдрома [14] с учетом комбинаций всех его признаков, в том числе типа аномалии тела и шейки матки, расположения (правоили левостороннего) и уровня поражения мочеполовых органов [10, 15]. Термин стал широко применяться в англоязычной литературе.

В 2015 г. L. Zhu и соавт. [16] предложили разделить синдром OHVIRA на 2 типа – с полной и частичной аплазией гемивагины. Однако эта классификация

не учитывала варианты расположения органов мочевыделительной системы относительно зоны обструкции. H. Zhang и соавт. в 2020 г. [17] предложили субклассификацию синдрома OHVIRA, обозначенную как 3O: obstruction (обструкция), ureteric orifice (мочеточниковое отверстие) и outcome (исход). Было описано 6 типов сочетания аномальной формы матки с разными уровнями обструкции влагалища, с паравагинальными кистами, эктопией мочеточника в замкнутую гемивагину на разных уровнях [18, 19]. Авторы надеялись, что такой подход позволит учесть разнообразие анатомических вариантов, а самое главное – упростит планирование предстоящего хирургического вмешательства.

### Этиология и патогенез

Механизмы развития синдрома OHVIRA на сегодняшний день изучены не до конца [20]. Известно, что образование мюллерова и вольфова протоков, формирование в них просвета, слияние протоков с исчезновением перегородки и замещение эпителия одного типа другим являются очень сложными процессами, при нарушении которых могут возникнуть разнообразные дефекты окончательного развития матки и влагалища. Вместе с тем нарушения пролиферации и дифференцировки мезонефротических протоков приводят к формированию агенезии зачатков мочеточника и ипсилатеральной почки [21].

### Клинические проявления и диагностика

Наиболее часто синдром OHVIRA выявляют в пубертатном периоде, а именно в течение первых 2 лет после первой менструации (менархе). Он проявляется болями в нижних отделах живота, как правило, во время менструации вследствие наличия препятствия для истекающей крови. Однако возможно и бессимптомное течение: при ультразвуковом исследовании (УЗИ) специалисты обнаруживают объемное образование в малом тазу [4, 22]. Тщательное гинекологическое обследование и УЗИ – золотой стандарт в диагностике синдрома OHVIRA [20, 23]. Есть мнение, что проведение УЗИ органов малого таза уже в периоде новорожденности и грудном возрасте у детей с выявленной односторонней дисгенезией почки дает шанс рано диагностировать синдром OHVIRA [24, 25]. В сложных случаях, к которым можно отнести диагностику синдрома у маленьких детей, а также в ситуациях, когда наличие больших размеров муко- или гематокольпоса изменяет топографию органов малого таза, проведение магнитно-резонансной томографии позволяет прояснить клиническую ситуацию. Эффективность современных средств медицинской визуализации подтверждается тем, что в последние годы стали встречаться описания случаев синдрома OHVIRA в препубертатном и даже в пренатальном и неонатальном

периодах [4]. Самые ранние случаи постановки диагноза синдрома OHVIRA — у плода при сроке гестации 22 и 25 нед [4, 26].

### Хирургическое лечение синдрома OHVIRA

Четких клинических рекомендаций и алгоритмов хирургического лечения не существует, поскольку объем и способ оперативного вмешательства в каждом конкретном случае зависит от уровня обструкции репродуктивного органа, клинической ситуации, степени вовлеченности органов мочевыводящей системы. Объем операции варьирует от классического или эндоскопического иссечения влагиалищной перегородки, что обеспечивает дренирование частично аплазированной гемивагины, до лапароскопической экстирпации гемиматки при очень высоком уровне атрезии. Некоторые специалисты в качестве хирургического лечения предлагают проводить одноэтапное амбулаторное гистероскопическое иссечение влагиалищной перегородки без применения общей анестезии с использованием биполярных электродов размером 5 Fg [27]. Таким образом, в ряде случаев эндоскопия может осуществляться без общей анестезии. Своевременное лечение приводит к быстрому купированию симптомов заболевания, предупреждению возможных осложнений, а также в большинстве случаев способствует сохранению репродуктивных возможностей [20]. Чрезвычайно важно понимать, что оперативные вмешательства следует проводить с предварительной подготовкой, после детального обследования и исключительно в плановом порядке.

Одной из важных задач, стоящих перед хирургом, является поиск устья эктопического мочеточника. Эта цель в большинстве случаев может быть достигнута только при использовании эндоскопического оборудования [28]. Использование субклассификации ЗО [17] позволяет выбрать оптимальный метод и объем хирургического вмешательства в зависимости от типов пороков в каждом конкретном случае. Ниже представлены клинические случаи, иллюстрирующие те трудности, которые возникают при диагностике синдрома OHVIRA и выборе метода лечения, применении эндоскопического оборудования у девочек младшего возраста. Обе пациентки проходили лечение в отделении гинекологии для детей и подростков детского лечебно-реабилитационного комплекса ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России.

### Клинический случай 1

*Пациентка Н., 2 года 6 мес, в плановом порядке поступила для обследования по поводу рецидивирующего вульвовагинита. Из анамнеза известно, что с 1-го месяца жизни девочка наблюдалась урологом по поводу агенезии левой почки. В 6 мес жизни по результатам планового*

*УЗИ в малом тазе было выявлено кистозное образование размерами 3,0 × 5,0 см. Поставлен диагноз: фолликулярная киста яичника. Наблюдение продолжено. В 2 года 6 мес в связи с острой болью в животе, повышением температуры тела до 38,5°С, появлением обильных гнойных выделений из половых путей в экстренном порядке пациентка была госпитализирована в хирургическое отделение по месту жительства. Гинекологом поставлен диагноз: острый вульвовагинит, фолликулярная киста яичника. Проведена системная антибактериальная терапия, в результате которой симптомы интоксикации и боли полностью купированы. Однако гнойные выделения из половых путей сохранялись. Пациентка направлена в гинекологическое отделение для детей и подростков ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России. Проведена магнитно-резонансная томография малого таза без контрастирования (1,5 Тл), в ходе которой обнаружено полное удвоение тела и шейки матки, влагиалища, слепая гемивагина размерами 3,3 × 1,9 × 2,2 см, заполненная гиперэхогенным содержимым (пиокольпос), на стороне агенезии почки (рис. 1, 2).*

*Проведено диагностическое вмешательство под общей анестезией с ультразвуковым контролем. Во влагиалище введен жидкостный эндоскоп, визуализирована фестончатой формы шейка матки, слева от нее в области левого свода на слизистой оболочке выявлены ярко-красного цвета рыхлые грануляции. При ректальном исследовании в малом тазе обнаружено низко расположенное мягкоэластичное опухолевидное образование грушевидной формы размерами 5,0 × 3,5 см с четкими контурами, ориентированное узкой частью книзу. При надавливании на образование из влагиалища обильно истекал гной. Таким образом установлен диагноз синдрома OHVIRA, осложненного левосторонним пиокольпосом.*



**Рис. 1.** Магнитно-резонансная томография органов малого таза пациентки Н. в режиме T2, сагиттальная плоскость. Полное удвоение тела матки. Стрелкой отмечено правое тело матки

**Fig. 1.** T2-weighted magnetic resonance imaging of female patient H.'s pelvic organs, sagittal projection. Full double uterus. Arrow shows the right uterine body



**Рис. 2.** Магнитно-резонансная томография органов малого таза пациентки Н. в режиме T2, сагиттальная плоскость. Скопление гиперинтенсивного содержимого в полости левого влагалища (пиокольпос)

**Fig. 2.** T2-weighted magnetic resonance imaging of female patient H.'s pelvic organs, sagittal projection. Accumulation of hyperintense contents in the left vaginal cavity (pyocolpos)



**Рис. 3.** Эндоскопический осмотр левой гемивагины пациентки Н. и пролонгированное дренирование левой гемивагины с использованием катетера Фолея № 8

**Fig. 3.** Endoscopic examination of the left hemivagina of female patient H. and prolonged drainage of the left hemivagina using Foley catheter No. 8

Выполнено оперативное вмешательство: частично иссечена влагалищная перегородка, опорожнен пиокольпос объемом около 20 мл. На края созданного отверстия в перегородке наложены защитные викриловые лигатуры. При эндоскопическом осмотре левой гемивагины: слизистая оболочка гемивагины и левая шейка матки — с выраженными воспалительными изменениями, гнойным и фибринозным налетом. Для санации левой гемивагины в нее введен катетер Фолея, фиксирован путем раздувания манжетки (рис. 3).

Проведено успешное пробное промывание полости пиокольпоса. Послеоперационный период протекал без осложнений. Ежедневно выполняли ирригацию левой гемивагины антисептиками через введенный катетер. Результат культурального исследования посева гноя: обильный рост *E. coli*.

На 8-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии пациентка была выписана. Мать пациентки обучена выполнению санационных ирригаций, которые затем проводила в течение 1 мес. Девочка вела обычный образ жизни, могла совершать прогулки, наличие катетера существенно не влияло на качество ее жизни. Несмотря на тщательную санацию, в промывных водах время от времени появлялась примесь гноя.

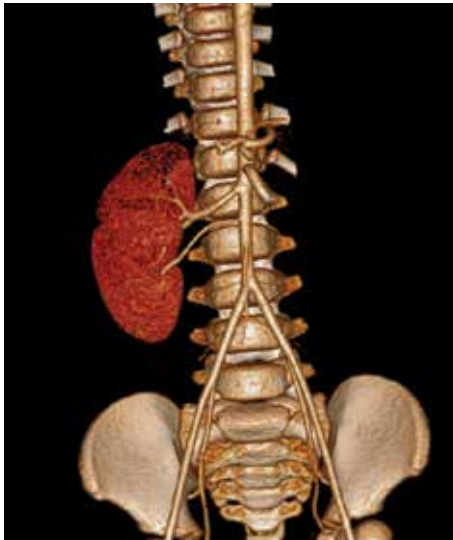
Через 1 мес во время повторной госпитализации катетер удален. При жидкостной вагиноскопии установлено, что слизистая оболочка левой гемивагины очистилась от гнойных и фибринозных налетов, существенно улучшились условия визуализации. По задней стенке левой гемивагины на 2 см ниже шейки матки обнаружено устье эктопического мочеточника в виде точечного отверстия округлой формы, ведущего в трубчатую структуру глубиной не более 5 мм в видимой части (рис. 4).

Пациентка переведена в хирургическое отделение, где выполнено полное урологическое обследование (УЗИ, компьютерная томография, экскреторная урография), по результатам которого визуализировать диспластичную почку не удалось (рис. 5).



**Рис. 4.** Диагностическая жидкостная вагиноскопия пациентки Н. через 1 мес после вмешательства: а — правая шейка матки; б — устье эктопического мочеточника в стенке левой гемивагины; в — левая шейка матки

**Fig. 4.** Diagnostic liquid vaginoscopy of female patient H. 1 month after the intervention: a — right uterine cervix; б — opening of the ectopic ureter in the left hemivaginal wall; в — left uterine cervix



**Рис. 5.** Компьютерная томография органов брюшной полости пациентки Н., артериальная фаза, 3D-реконструкция. Агенезия левой почки. Единственная (правая) почка, викарная гипертрофия

**Fig. 5.** Computed tomography of the abdominal cavity of female patient H., arterial phase, 3D-reconstruction. Agenesis of the left kidney. Solitary (right) kidney, vicarious hypertrophy



**Рис. 6.** Интраоперационная фотография. Левая почка размерами  $0,9 \times 0,5 \times 0,4$  см с кистозной трансформацией и гипоплазией, расположенная на уровне позвонков  $L_4-L_5$

**Fig. 6.** Intraoperative photo. Left kidney  $0.9 \times 0.5 \times 0.4$  cm with cystic transformation and hypoplasia located at the  $L_4-L_5$  vertebra level

С учетом результатов диагностической вагиноскопии (выявлено устье левого мочеточника) хирургами принято решение о проведении оперативного вмешательства с интраоперационным поиском дисгенетичной почки. По левой полукружности тазового кольца забрюшинно был выделен гипоплазированный левый мочеточник, дистально мочеточник входил во влагалище, а при проксимальном выделении обнаружена кистозно-трансформированная гипоплазированная почка (рис. 6). Проведена лапароскопическая левосторонняя нефроретерэктомия.



**Рис. 7.** Контрольное ультразвуковое исследование органов малого таза пациентки Н. через 6 мес после оперативного вмешательства

**Fig. 7.** Control ultrasound examination of the pelvis of female patient H. 6 months after surgical intervention

**Гистологическое заключение:** операционный материал представлен грубоволокнистой фиброзной тканью с немногочисленными фиброзированными и сохранными примитивными клубочками и скоплениями незрелых трубочек, с умеренной диффузно-очаговой лимфоцитарной инфильтрацией стромы.

В удовлетворительном состоянии пациентка выписана. Через 6 мес при плановом осмотре жалоб не было, самочувствие пациентки оставалось хорошим, по данным УЗИ объемных образований в малом тазу не выявлено (рис. 7).

**Заключительный клинический диагноз:** синдром ОНВИРА, левосторонняя форма: удвоение тела и шейки матки, дистальная атрезия левой гемивагины, дисгенезия левой почки с эктопией левого мочеточника в левую гемивагину. Осложнение: пиокольпос левой гемивагины. Причина формирования пиокольпоса: вагинальная эктопия левого мочеточника, скопление инфицированного секрета дисгенетичной левой почки в замкнутом влагалище.

### Клинический случай 2

**Пациентка Е.,** 6 лет, поступила в плановом порядке с жалобами на постоянные обильные с неприятным запахом гнойные выделения из влагалища в течение 3 лет. С 3-месячного возраста пациентка наблюдалась урологом по поводу агенезии левой почки, уретерогидронефроза единственной правой почки. В возрасте 3 лет у пациентки при УЗИ органов малого таза выявлено кистозное образование в малом тазу размерами  $5,3 \times 2,9 \times 4,5$  см. По результатам магнитно-резонансной томографии



**Рис. 8.** Магнитно-резонансная томография органов малого таза пациентки Е. в режиме T2, сагиттальная плоскость. Скопление гиперинтенсивного содержимого в полости левого влагалища (пиокольпос)

**Fig. 8.** T2-weighted magnetic resonance imaging of female patient E.'s pelvic organs, sagittal projection. Accumulation of hyperintense contents in the left vaginal cavity (pyocolpos)

диагностирована аномалия развития мюллеровых протоков, заподозрен синдром Майера–Рокитанского–Кюстера–Хаузера (рис. 8).

В возрасте 5 лет в детском хирургическом стационаре по поводу наличия вышеописанного образования выполнена диагностическая лапароскопия. Выявлен спаечный процесс в малом тазе, осуществлен адгезиолизис. Окончательный диагноз не был установлен. Выделения из влагалища продолжались. Пациентка госпитализирована в гинекологическое отделение для детей и подростков ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России после самостоятельного обращения. При ректальном исследовании в проекции влагалища пальпировано ограниченно подвижное чувствительное образование мякотовой консистенции диаметром до 5 см. При УЗИ органов малого таза выявлено полное удвоение матки, толстостенное образование слева размерами 6,2 × 3,5 см с жидким грубодисперсным содержимым. Поставлен диагноз синдрома ОНВИРА.

Под общей анестезией выполнена диагностическая жидкостная вагиноскопия: влагалище свободно проходимо, длиной 7 см; из-за выраженного выбухания левой боковой стенки влагалища не удалось визуализировать шейку матки в куполе влагалища. Осуществлена пункция стенки влагалища в месте его наибольшего выбухания, получено около 50 мл жидкого зловонного гноя желтого цвета. Пункционное отверстие расширено, введен жидкостный эндоскоп, визуализирована перерастянутая левая гемивагина с обильными отложениями фибрина на стенках, левая шейка матки, визуализировать правую

шейку матки не удалось. Выполнено иссечение влагалищной перегородки с наложением защитных викриловых лигатур, после чего в левую гемивагину введен катетер Фолея № 12, фиксирован путем раздувания манжетки.

Послеоперационный период протекал без осложнений на фоне ежедневных ирригаций растворами антисептиков. Пациентка выписана на 7-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии. Через 2 нед при повторной жидкостной вагиноскопии удалось визуализировать обе шейки матки, причем правая была сильно уплощена, распластана по влагалищной перегородке в ее верхней части.

Заключительный клинический диагноз: синдром ОНВИРА, левосторонняя форма. Агенезия левой почки. Осложнение: пиокольпос левой гемивагины со свищом. Причина формирования пиокольпоса осталась неясной. Наблюдение за девочкой продолжено.

### Обсуждение

Представленные клинические случаи демонстрируют сложность диагностики синдрома Herlyn–Werner–Wunderlich в препубертатном периоде [1–4, 29]. У наших пациентов при яркой клинической картине осложненного течения порока длительность диагностики исчислялась годами несмотря на то, что были использованы все возможные методы, в том числе лапароскопия. Причины ошибок диагностики и лечения – относительная редкость порока, недостаточная информированность практических врачей о синдроме ОНВИРА, отсутствие мультидисциплинарного подхода. Аналогичная проблема наблюдается при ведении девочек в пубертатном периоде. Несвоевременная и тактически хаотичная диагностика синдрома ОНВИРА приводит к формированию неверного представления о клинической ситуации, ошибочному выбору объема лечения и, как следствие, к таким осложнениям, как стриктуры, распространенный спаечный и воспалительный процесс, а также к необратимым изменениям топографии органов малого таза с последующим ухудшением репродуктивного потенциала [29].

Основной целью оперативного вмешательства при синдроме ОНВИРА считается формирование сообщения между правой и левой половинами влагалища. Хирургическая коррекция синдрома ОНВИРА в обоих описанных случаях была технически проста, пациентки быстро освобождались от главного симптома заболевания – истечения гноя из влагалища. В обоих случаях применен метод пролонгированного дренирования гемивагины путем введения катетера Фолея, так как длительное существование пиокольпоса, наслоений фибрина и гноя на слизистой оболочке гемивагины не позволяли провести полноценную ревизию влагалища сразу после эвакуации содержимого. Тактика пролонгированного дренирования гемивагины у девочек младшего возраста с аналогичной формой синдрома ОНВИРА была описана в научной литературе [30]. При

иссечении влагалищной перегородки, особенно у девочек младшего возраста, в условиях измененной анатомии следует действовать осторожно во избежание ранения смежных органов. Так, в обоих случаях иссечению предшествовала пункция. Только после получения гноя пункционное отверстие расширяли и резецировали видимые свободные участки перегородки. К осторожности в таких случаях призывают и зарубежные коллеги [31].

В 1-м случае была выявлена сохранный активность зачатков органов мочевыделительной системы, т. е. функционировала дисгенетичная почка с эктопическим мочеточником в замкнутой левой гемивагине. Во 2-м случае особенности расположения правой шейки матки могли создать риск ее повреждения с последующим формированием цервикальной атрезии, при которой крайне высок риск органосохраняющей операции в будущем. Причина формирования пиокольпоса, по-видимому, еще в 3-летнем возрасте осталась

у этой пациентки неясной. Не было обнаружено устья эктопического мочеточника на стенках левой гемивагины. Можно предположить, что оно могло попасть в зону резекции вагинальной перегородки с последующим его рубцеванием.

### Заключение

Таким образом, симптомы синдрома Herlyn–Werner–Wunderlich настолько разнообразны, что девочки с этим заболеванием могут оказаться в кабинете хирурга, гинеколога, уролога, нефролога, педиатра. Порок преимущественно корректируется в детском или юношеском возрасте, и знания о нем чаще всего отсутствуют у специалистов, оказывающих помощь взрослому. Мы надеемся, что представленный обзор и клинические иллюстрации помогут избежать затруднений в диагностике синдрома Herlyn–Werner–Wunderlich и избрать оптимальную тактику ведения больных.

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Piccinini P.S., Doski J. Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome: a case report. *Rev Bras Ginecol Obstet* 2015;37(4):192–6. DOI: 10.1590/S0100-720320150005077.
2. Afrashtehfar C.D., Piña–García A., Afrashtehfar K.I. [Müllerian anomalies. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome (OHVIRA) (In Spanish)]. *Cir Cir* 2014;82(4):460–71.
3. Santos X.M., Dietrich J.E. Obstructed hemivagina with ipsilateral renal anomaly. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2016;29(1):7–10. DOI: 10.1016/j.jpaga.2014.09.008.
4. Tuna T., Estevão–Costa J., Ramalho C., Frago A.C. Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome: report of a prenatally recognised case and review of the literature. *Urology* 2019;125:205–9. DOI: 10.1016/j.urolgy.2018.12.022.
5. Адамьян Л.В., Кулаков В.И., Хашукоева А.З. Пороки развития матки и влагалища. М.: Медицина, 1998. [Adamyan L.V., Kulakov V.I., Hashukoeva A.Z. Malformations of uterus and vagina. Moscow: Meditsina, 1998. (In Russ.)].
6. Гинекология. Национальное руководство. Под ред. Г.М. Савельевой, Г.Т. Сухих, В.Н. Серова и др. 2-е изд., перераб. и доп. М.: Гэотар-Медиа, 2019. [Gynecology. National guideline. Ed. by G.M. Savelyeva, G.T. Sukhih, V.N. Serov et al. 2<sup>nd</sup> edn, rev. and suppl. Moscow: Geotar–Media, 2019. (In Russ.)].
7. Purslow C.E. A case of unilateral haematocolpos, hematometra and haematosalpinx. *J Obstet Gynaecol Br Emp* 1922;29:643.
8. Wilson J.S. A case of double uterus and vagina with unilateral hematocolpos and hematometra. *J Obstet Gynecol Br Emp* 1925;32:127–8.
9. Embrey M.P. A case of uterus didelphys with unilateral gynatresia. *Br Med J* 1950;1(4657):820–1. DOI: 10.1136/bmj.1.4657.820.
10. Kimble R.M., Kimble R.M. The obstructed hemivagina, ipsilateral renal anomaly uterus didelphys triad. *Fertil Steril* 2010;93(4):e15–6. DOI: 10.1016/j.fertnstert.2009.08.046.
11. Herlyn U., Werner H. [Simultaneous occurrence of an open Gartner-duct cyst, a homolateral aplasia of the kidney and a double uterus as a typical syndrome of abnormalities (In German)]. *Geburtshilfe Frauenheilkd* 1971;31(4):340–7.
12. Wunderlich M. [Unusual form of genital malformation with aplasia of the right kidney (In German)]. *Zentralbl Gynakol* 1976;98(9):559–62.
13. Tridenti G., Armanetti M., Flisi M., Benassi L. Uterus didelphys with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis in teenagers: report of three cases. *Am J Obstet Gynecol* 1988;159(4):882–3. DOI: 10.1016/s0002-9378(88)80161-3.
14. Smith N.A., Laufer M.R. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. *Fertil Steril* 2007;87(4):918–22. DOI: 10.1016/j.fertnstert.2006.11.015.
15. Gazárek F., Kudela M., Zenisek L., Nevrla F. [Herlyn–Werner and Wunderlich syndromes (In German)]. *Zentralbl Gynakol* 1979;101(21):1411–5.
16. Zhu L., Chen N., Tong J.-L. et al. New classification of Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome. *Chin Med J (Engl)* 2015;128(2):222–5. DOI: 10.4103/0366-6999.149208.
17. Zhang J., Zhang M., Zhang Y. et al. Proposal of the 3O (obstruction, ureteric orifice, and outcome) subclassification system associated with obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA). *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2020;33(3):307–13. DOI: 10.1016/j.jpaga.2020.01.001.
18. Shah D.K., Laufer M.R. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome with a single uterus. *Fertil Steril* 2011;96(1):e39–41. DOI: 10.1016/j.fertnstert.2011.05.013.
19. Zhang H., Ning G., Fu C. et al. Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome: diverse presentations and diagnosis on MRI. *Clin Radiol* 2020;75(6):e17–48. DOI: 10.1016/j.crad.2020.01.016.
20. Lee J.M. Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome: a mini-review. *Child Kidney Dis* 2018;22(1):12–6. DOI: 10.3339/jkspn.2018.22.1.12.
21. Ación P. Embryological observations on the female genital tract. *Hum Reprod* 1992;7(4):437–45. DOI: 10.1093/oxfordjournals.humrep.a137666.
22. Santos X.M., Dietrich J.E. Obstructed hemivagina with ipsilateral renal anomaly. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2016;29(1):7–10. DOI: 10.1016/j.jpaga.2014.09.008.
23. Wang S., Lang J.H., Zhu L., Zhou H.M. Duplicated uterus and hemivaginal or hemicervical atresia with ipsilateral renal agenesis: an institutional clinical series of 52 cases. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2013;170(2):507–11. DOI: 10.1016/j.ejogrb.2013.07.015.

24. Tan Y.G., Laksmi N.K., Yap T.L. et al. Preventing the O in OHVIRA (Obstructed Hemivagina Ipsilateral Renal Agenesis): early diagnosis and management of asymptomatic Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome. *J Pediatr Surg* 2020;55(7):1377–80. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2019.06.006.
25. Идрисов А.Д., Муслимова С.Ю. Синдром Херлина–Вернера–Вундерлиха и его осложнения. В сб.: Тезисы III Научно-практической конференции «Национальный и международный опыт охраны репродуктивного здоровья детей и молодежи». М., 2019. С. 25–26. Доступно по: [https://www.mediexpo.ru/fileadmin/user\\_upload/content/pdf/thesis/ORZD\\_tez-2019.pdf](https://www.mediexpo.ru/fileadmin/user_upload/content/pdf/thesis/ORZD_tez-2019.pdf). [Idrisov A.D., Muslimova S.Yu. Herlyn–Werner–Wunderlich Syndrome and its complications. In: Proceedings of III Scientific Congress “National and International Experience of Reproductive Health of Children and Youth”. Moscow, 2019. Pp. 25–26. (In Russ.)]. Available at: [https://www.mediexpo.ru/fileadmin/user\\_upload/content/pdf/thesis/ORZD\\_tez-2019.pdf](https://www.mediexpo.ru/fileadmin/user_upload/content/pdf/thesis/ORZD_tez-2019.pdf).
26. Angotti R., Molinaro F., Bulotta A.L. et al. Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome: an “early” onset case report and review of literature. *Int J Surg Case Rep* 2015;11:59–63. DOI: 10.1016/j.ijscr.2015.04.027.
27. Divina F.F., Olivieri C., Cannone R. et al. In-office hysteroscopic treatment of Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome: a case series. *J Minim Invasive Gynecol* 2020;27(7):1640–5. DOI: 10.1016/j.jmig.2020.04.013.
28. Oelschlager A.-M.A., Symons J., Shnorhavorian M. et al. Prepubertal vaginal septum resection for obstructed hemivagina ipsilateral renal anomaly. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2017;30(2):310–1. DOI: 10.1016/j.jpjag.2017.03.091.
29. Батырова З.К., Уварова Е.В., Кумыкова З.Х. и др. Синдром Херлина–Вернера–Вундерлиха. Почему важна своевременная диагностика? *Акушерство и гинекология* 2020;(1):178–83. [Batyrova Z.K., Uvarova E.V., Kumykova Z.H. et al. Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome: why is early diagnosis important? *Akusherstvo i ginekologiya = Obstetrics and Gynecology* 2020;(1):178–83. (In Russ.)]. DOI: 10.18565/aig.2020.1.178-183.
30. Ameh E.A., Mshelbwala P.M., Ameh N. Congenital vaginal obstruction in neonates and infants: recognition and management. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2011;24(2):74–8. DOI: 10.1016/j.jpjag.2010.08.016.
31. Skinner B., Quint E.H. Obstructive reproductive tract anomalies: a review of surgical management. *J Minim Invasive Gynecol* 2017;24(6):901–8. DOI: 10.1016/j.jmig.2017.04.020.

#### Вклад авторов

К.Х. Алиева: стационарное ведение пациента, написание текста статьи;

Н.А. Кохреидзе: практическое и научное руководство по специальности «акушерство и гинекология», проведение гинекологических операций;

А.А. Сухоцкая: проведение хирургической операции, редактирование текста статьи;

В.Г. Баиров: проведение хирургической операции, научное и практическое руководство по специальности «детская хирургия»;

А.Ю. Скрипник: проведение визуализационных диагностических исследований и анализ данных, подготовка иллюстраций к статье.

#### Authors' contributions

K.H. Alieva: inpatient management, article writing;

N.A. Kokhraidze: practical and scientific supervising (obstetrics and gynecology), performing gynecological operations;

A.A. Sukhotskaya: performing a surgical operation, editing the text of the article;

V.G. Bairov: performing a surgical operation, scientific and practical supervising (pediatric surgery);

A.Y. Skripnik: conducting diagnostic imaging and data analysis, preparing the illustrations.

#### ORCID авторов / ORCID of authors

К.Х. Алиева / K.H. Alieva: <https://orcid.org/0000-0003-0083-3689>

Н.А. Кохреидзе / N.A. Kokhraidze: <https://orcid.org/0000-0002-0265-9728>

В.Г. Баиров / V.G. Bairov: <https://orcid.org/0000-0002-8446-830X>

А.Ю. Скрипник / A.Yu. Skripnik: <https://orcid.org/0000-0003-4396-4486>

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

**Финансирование.** Работа выполнена без спонсорской поддержки.

**Financing.** The work was performed without external funding.

**Соблюдение прав пациентов.** Родители пациентов подписали информированное согласие на публикацию их данных.

**Compliance with patient rights.** There is given the parental informed consent to the publication of child's data.

Статья поступила: 30.11.2020. Принята к публикации: 29.12.2020.

Article submitted: 30.11.2020. Accepted for publication: 29.12.2020.