

УДК 616-007.2:[618.51:618.1-007:618.1-089]

А.Е. Мишина

Отделение оперативной гинекологии, Институт матери и ребенка (директор – доцент С.В. Гацкан), Кишинев, Молдова

СИНДРОМ HERLYN-WERNER-WUNDERLICH: ОБСТРУКТИВНАЯ ГЕМИВАГИНА С ИПСИЛАТЕРАЛЬНОЙ АГЕНЕЗИЕЙ ПОЧКИ И УДВОЕННОЙ МАТКОЙ

СИНДРОМ HERLYN-WERNER-WUNDERLICH: ОБСТРУКТИВНИЙ ГЕМИВАГИНА З ІПСИЛАТЕРАЛЬНОЮ АГЕНЕЗІЄЮ НИРКИ ТА ПОДВОСННЯМ МАТКИ

Резюме. У статті описана рідкісна вроджена аномалія – обструктивна гемивагіна, іпсилатеральна агенезія нирки і наявність подвосою матки (синдром Herlyn-Werner-Wunderlich або OHVIRA). Наведені дані літератури з діагностики та хірургічної корекції даної мальформації.

Ключові слова: синдром Herlyn-Werner-Wunderlich, uterus didelphus, агенезія нирки, гематокольпос.

Синдром Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW) включает обструктивную гемивагину, ипсилатеральную агенезию почки и наличие удвоенной матки (*uterus didelphus*) (рис. 1), в англоязычной литературе известен под акронимом OHVIRA (*obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly*), который введен N.A. Smith и M.R. Laufer в 2007 году [1]. Синдром относится к достаточно редким аномалиям мочеполовой системы и в специализированной литературе встречаются отдельные описания клинических наблюдений [2-11] или небольших серий [1, 12-15].

В зарубежной специализированной литературе наметились тенденции по изучению роли радиологических методов ранней диагностики синдрома HWW и своевременной хирургической коррекции аномалии, направленные на профилактику осложнений (эндометриоз, воспалительные заболевания придатков) и максимального сохранения фертильности пациенток [12, 14, 15].

Учитывая редкость мальформации, приводим следующее клиническое наблюдение синдрома HWW.

Описание клинического наблюдения. Пациентка Б.Г., 16 лет, переведена в отделение оперативной гинекологии из отделения детской

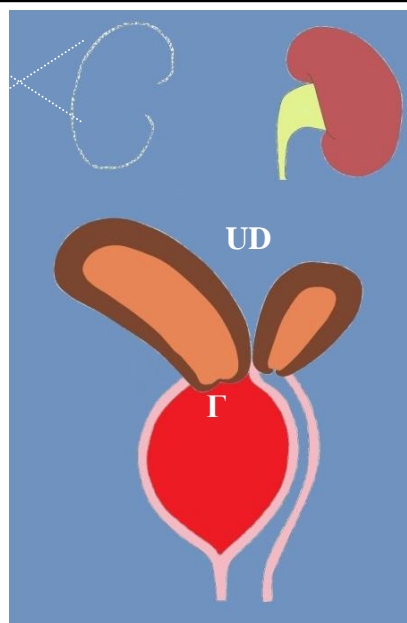


Рис. 1. Схематическое изображение синдрома OHVIRA или Herlyn-Werner-Wunderlich (АП–агенезия почки; UD – льпос)

урологии Института матери и ребенка с жалобами на боли внизу живота и во влагалище, связанные с наступлением менструации. Менархе с 14 лет, менструации по 5-6 дней, умеренные, болезненные. Неоднократно госпитализировалась в отде-

© Мишина А.Е., 2015

ление детской урологии с сильными болями внизу живота, сопровождающимися тошнотой и купированными после назначения обезболивающих средств. Четыре месяца назад в связи с сильными болями внизу живота (во время месячных) прооперирована в районной больнице через нижнюю срединную лапаротомию с диагнозом “перекрут кисты яичника”.

При внешнем осмотре – обычного телосложения (вес – 58 кг, рост – 162 см, BMI – 20.8 kg/m²). Наружные половые признаки пропорциональны возрасту. При осмотре per rectum – на высоте около 4,0 см во влагалище пальпируется болезненное, неподвижное, эластичное образование. При трансректальной ультрасонографии установлено наличие удвоенной матки (*uterus didelphus*): правая матка размерами 50,86x39,43 мм, полость матки – 17,46 мм; левая матка размерами 51,96x37,63 мм, полость матки – 11,22 мм (рис. 2, 3). Более того, выявлена обструктивная гемивагина справа с гематокольпосом – 72,10x47,28 мм на расстоянии 38,17 мм от входа во влагалище. Визуализируется только левая почка с явлениями компенсаторной гипертрофии. Заключение: врожденная аномалия мочеполовой системы (синдром HWW).

При магнитно-резонансной томографии без контрастирования (рис. 4) установлено: наличие удвоенной матки (*uterus didelphus*) с двумя хорошо визуализированными цервикальными каналами, один из которых сообщается с кистозным образованием, содержащим геморрагическое содержимое (усиленный сигнал в T1W), размерами 6,75 см (передне-задний) x 7,2 см (вертикальный) x 8,65 см (поперечный); Заключение: врожденная аномалия мочеполовой системы (удвоенная матка, отсутствие правой почки: агенезия правой почки, образование с геморрагическим содержанием между мочевым пузырем и прямой кишкой).

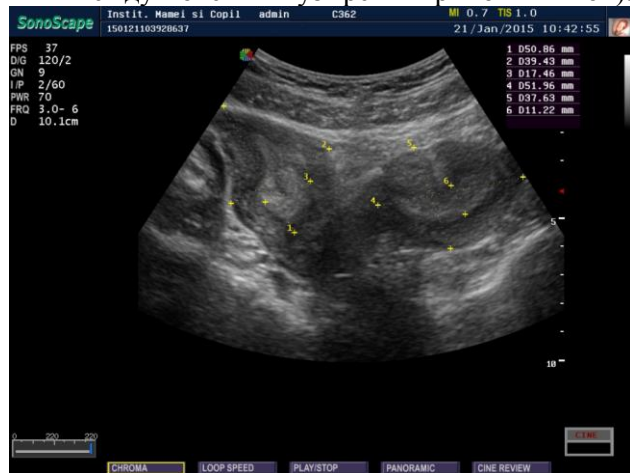


Рис. 2. Трансректальная ультрасонография: удвоенная матка (*uterus didelphus*)

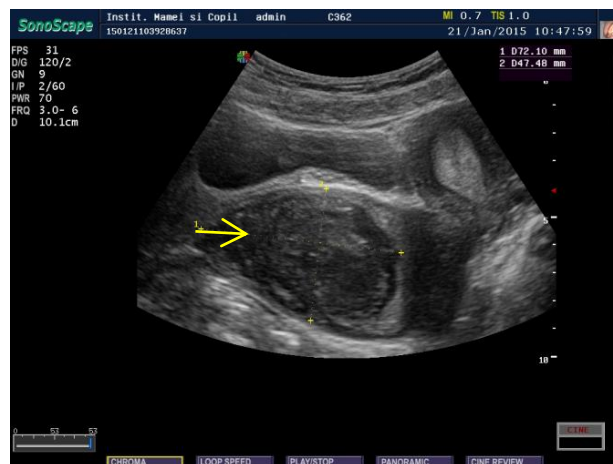


Рис. 3. Трансректальная ультрасонография: обструктивная гемивагина справа с гематокольпосом (→)

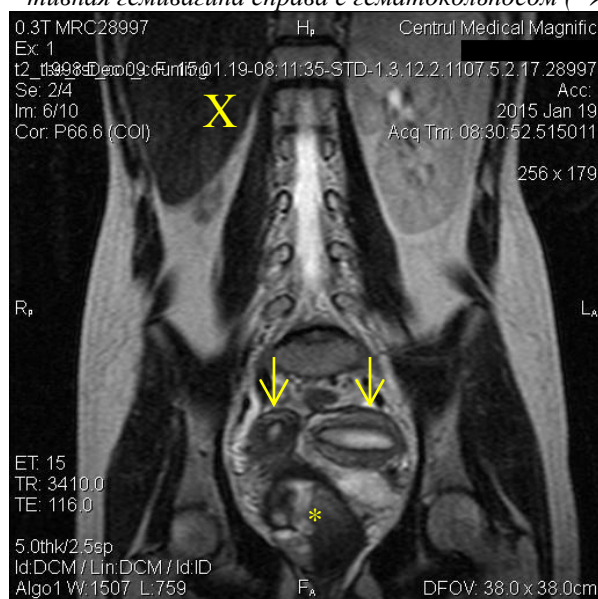


Рис. 4. МРТ: агенезия правой почки (X), гипертрофированная единственная левая почка, удвоенная матка (→), гематокольпос (*)

С диагнозом: синдром OHVIRA (правосторонний вариант), гематокольпос (I тип) пациентка направлена на оперативное вмешательство для вскрытия и дренирования гематольпоса.

Под общим обезболиванием трансвагинальным доступом произведена визуализация гематокольпоса, вскрытие обструктивной гемивагины справа поперечным разрезом – выделилось ≈ 100,0 мл темной крови. Произведено частичное иссечение асимметричной перегородки влагалища. Контрольная трансректальная ультрасонография подтвердила, что полость гемивагины дренирована адекватно. При контрольном осмотре через пять месяцев пациентка жалоб не предъявляла.

Дискусия. Впервые комбинация обструктивной гемивагины и удвоенной матки (*uterus*

didelphus) описана С.Е. Purslow в 1922 г. Сочетание агенезии почки с ипсилатеральной обструктивной гемивагиной впервые описана в 1971 г. как синдром Herlyn-Werner. Сочетание аплазии почки с двурогой маткой и изолированным гематоцервиксом впервые описано Wunderlich M. в 1976 г. [13].

С точки зрения эмбриологии, синдром HWW представляет собой сочетанную аномалию развития Мюллеровских протоков (парамезонефральный) и Вольфовских (мезонефральные) [1]. Ряд исследователей [12, 15] считают, что при синдроме HWW целесообразно выделять три анатомических типа: I тип – неперфорированная косая вагинальная перегородка; II тип – перфорированная косая вагинальная перегородка (вагинальная фистула); и III тип – неперфорированная косая вагинальная перегородка с цервикальной фистулой (маточная фистула). По данным J. Wang et al. [15], в 86,9% случаев синдрома HWW встречаются I и II типы. Появление перфорации на асимметричной вагинальной перегородке на прямую связывают с ее тонкостенностью.

К настоящему времени в литературе описаны неклассические варианты синдрома HWW, связанные с подтипами мальформаций матки (септатные, двурогие матки) и частота их встречаемости достигает 27,6% [1, 15]. Анатомические варианты синдрома HWW свидетельствуют о необходимости точного установления компонентов аномалии и решения вопроса о необходимости их хирургической коррекции. Более того, до настоящего времени описаны варианты аномалий мочевыделительной системы в составе синдрома HWW, в т.ч. диспластическая почка, тазовая эктопия почки и эктопический мочеточник, впадающий в обструктивную гемивагину [1]. В литературе описаны сочетание синдрома HWW с мальротацией кишечника и аномалиями магистральных сосудов брюшной полости (удвоение нижней полой вены и высокая бифуркация аорты) [13].

В некоторых публикациях высказывается мнение о целесообразности выделения т.н. неполного синдрома OHVIRA (удвоенная матка в сочетании с агенезией почки и без наличия обструктивной перегородки влагалища, однако данный вопрос остается дискуссионным [1, 15].

В большинстве случаев синдром HWW проявляется после наступления менархе в связи с прогрессирующим заполнением обструктивной гемивагины менструальной кровью [1, 3-5, 7-15], в специализированной литературе имеются единичные наблюдения по диагностике синдрома

HWW в препубертатном периоде, которые связаны с развитием гидрокольпоса и гидрометры [2, 6]. Клинические манифестации при синдроме HWW во многом зависят от анатомического варианта: например, при перфорированной гемисепте у пациенток отмечаются хронические кровянисто-гнилые выделения [12, 15].

Основными симптомами при синдроме HWW являются тазово-абдоминальные и вагинальные боли различной интенсивности и циклическая дисменорея, которые при выраженном болевом синдроме могут имитировать острый живот [8, 9]. Острые боли в животе в большинстве наблюдений связаны с ретроградным забросом менструальной крови в свободную брюшную полость, что определялось при выполнении эксплорации (лапароскопии или лапаротомии) [15]. Логично выделять следующие стадии распространности гематокольпоса: (1) изолированный гематокольпос; (2) гематокольпос + гематометра; (3) гематокольпос + гематометра + гематосальпинкс; и (4) гематокольпос + гематометра + гематосальпинкс + гемоперитонеум. Целесообразность данной классификации гематокольпоса при синдроме HWW поддерживаются авторами аналогичных исследований [13].

Вторым симптомом при синдроме HWW является наличие пальпируемого кистозного образования в полости малого таза (брюшной полости) [1, 12-15], однако некорректная его трактовка приводит к неоправданным лапаротомиям и даже гистерэктомии либо гемигистерэктомии. В специализированной литературе описаны нетипичные клинические манифестации, в т.ч. наличие опухолевидного образования в перианальной области, нарушение мочеиспускания, острая задержка мочи, констипационный синдром [12, 13, 15].

На начальном этапе диагностики синдрома HWW, как правило, используется ультрасонография, однако в некоторых случаях невозможно установить природу кистозного образования. Определенные перспективы в диагностике синдрома HWW, как и других аномалий Мюллеровского протока, намечаются в связи с более широким внедрением 3D ультрасонографии. В последнее время наметились тенденции в изучении возможностей использования МРТ для диагностики аномалий Мюллеровского протока [12, 13, 15].

Наличие перфорированной перегородки при синдроме HWW удлиняет срок диагностики мальформации [12, 15] и способствует инфицированию гематокольпоса и формированию пиокольпоса [4, 5, 10].

Среди осложнений синдрома HWW описан

тазовий ендометриоз, який зустрічається в 17-19,11% випадків в формі ендометриодних кіст з боку обструктивної гемівagini, причому при перфорированній перегородці його частота становить 11,9%, а при неперфорированній – 37%. Крім інших ускладнень даної обструктивної аномалії влагалища слід віднести описані запальні захворювання придатків з утворенням тубо-оваріального абсцесу, внутрішніх абсцесів [5].

За думкою більшості авторів, своєчасна діагностика синдрому НВВ сприяє профілактиці розвитку ускладнень, пов'язаних з обструктивними аномаліями розвитку влагалища і сприяє збереженню детородної функції, а запоздала діагностика даної аномалії призводить до первинному безпліддю [12, 13, 15].

В більшості спостережень відкриття гематокольпосу з висіченням асиметричної перегородки є дефінітивним методом лікування [1, 12, 13, 15]. В деяких випадках застосована двохетапна тактика – дренажування гематокольпосу і висічення перегородки на другому етапі або тільки відкриття гематокольпосу в т.ч. і під контролем ультрасонографії [13]. В більшості спостережень після хірургічного або

ендоскопічного лікування відзначалося купірування дисменореї і відсутність рецидивів гематокольпосу і гематометри [12, 13, 15].

В висновок слід відзначити, що в більшості досліджень по діагностиці синдрому НВВ автори прийшли до висновку, що для коректної діагностики основним фактором є висока настороженість щодо даної рідкої аномалії, особливо при поєднанні кістозного утворення в малому тазу, агенезії нирки, болювого синдрому і можливої гострої затримки сечі [1, 12, 13, 15].

Висновок. Синдром НВВ відноситься до достатньо рідких аномалій мочеполової системи. Анатомічні варіанти синдрому ОНВІРА є визначальними в особливостях клінічних проявів. Своєчасна і коректна діагностика синдрому НВВ є визначальним фактором в збереженні репродуктивної функції і профілактиці ускладнень (ендометриоз, запальні захворювання, спаечний процес) з боку органів малого тазу. Магнітно-резонансна томографія є основним методом в діагностиці синдрому ОНВІРА. Відкриття гематокольпосу і резекція асиметричної перегородки повинні розглядатися як метод вибору.

Список використовуваної літератури

1. Smith N.A. *Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up* / N.A. Smith, M.R. Laufer // *Fertil Steril.* – 2007. – Vol. 87, № 4. – P. 918-922.
2. Пренатальна діагностика синдрому обструкції одного з удвоєних влагалищ в поєднанні з іпсилатеральною аномалією нирки / К.В. Костюков, Ю.Л. Подуровська, Ю.І. Кучеров [у др.] // *Ультразвукова і функціональна діагностика.* – 2011. – № 3. – С. 78-83.
3. Afrashtehfar C.D. *Müllerian anomalies. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome (OHVIRA)* / C.D. Afrashtehfar, Piña- A. Garcia, K.I. Afrashtehfar // *Cir. Cir.* – 2014. – Vol. 82, № 4. – P. 460-471.
4. *Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly: unusual cause of pyocolpos. Report a case and review of literature* / D.K. Cortés-Contreras, P.M. Juárez-Cruz, J. Vázquez-Flores [et al.] // *Ginecol. Obstet. Mex.* – 2014. – Vol. 82, № 10. – P. 711-715.
5. *Pelvic inflammatory disease due to Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome* / M.T. Alumbrosos-Andújar, E.V. Aguilar-Galán, C. Pérez-Parra [et al.] // *Cir. Cir.* – 2014. – Vol. 82, № 4. – P. 448-452.
6. *Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: An “early” onset case report and review of literature* / R. Angotti, F. Molinaro, A.L. Bulotta [et al.] // *Int. J. Surg. Case. Rep.* – 2015. – Vol. 11. – P. 59-63.
7. *Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a very rare urogenital anomaly in a teenage girl* / L. Karaca, B. Pirimoglu, U. Bayraktutan [et al.] // *J. Emerg. Med.* – 2015. – Vol. 48, № 3. – P. 73-75.
8. *A rare cause of acute abdominal pain: Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome* / R. Aydin, A.Z. Ozdemir, B. Ozturk [et al.] // *Pediatr. Emerg. Care.* – 2014. – Vol. 30, № 1. – P. 40-42.
9. *OHVIRA syndrome presenting with acute abdomen: a case report and review of the literature* / F. Gungor Ugurlucan, E. Bastu, G. Gulsen [et al.] // *Clin. Imaging.* – 2014. – Vol. 38, № 3. – P. 357-359.
10. *Delayed diagnosis of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome due to microperforation and pyocolpos in obstructed vaginal canal* / E. Wozniakowska, A. Torres, P. Milart [et al.] // *J. Pediatr. Adolesc. Gynecol.* – 2014. – Vol. 27, № 4. – P. 79-81.
11. *Piccinini P.S. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report* / P.S. Piccinini, J. Doski // *Rev. Bras. Ginecol. Obstet.* – 2015. – Vol. 37, № 4. – P. 192-196.
12. *New classification of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome* / L. Zhu, N. Chen, J.L. Tong [et al.] // *Chin. Med. J. (Engl.)* – 2015. – Vol. 128, № 2. – P. 222-225.
13. *Mişina A. Diagnosticul și tratamentul sindromului Herlyn-Werner-Wunderlich* / A. Mişina // *Archives of the Balkan Medical Union.* – 2015. – Vol. 50, № 2 (suppl. 1). – P. 93-99.
14. *Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: merits of sonographic and magnetic resonance imaging for accurate*

diagnosis and patient management in 13 cases / A. Yavuz, A. Bora, M. Kurdoğlu [et al.] // J. Pediatr. Adolesc. Gynecol. – 2015. – Vol. 28, № 1. – P. 47-52. 15. Clinical characteristics and treatment of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome / J. Wang, L. Zhu, J. Lang [et al.] // Arch. Gynecol. Obstet. – 2014. – Vol. 290, № 5. – P. 947-950.

**СИНДРОМ
HERLYN-WERNER-
WUNDERLICH: ОБСТРУКТИВНИЙ ГЕМИ-
ВАГИНА З ІПСІЛАТЕРАЛЬНОЮ АГЕНЕЗІЮ
НИРКИ ТА ПОДВОЄННЯМ МАТКИ**

Резюме. В статті описана рідка вроджена аномалія – обструктивна гемивагіна, іпсилатеральна агенезія почки і наявність удвоєної матки (синдром Herlyn-Werner-Wunderlich або OHVIRA). Представлені дані літератури по діагностиці і хірургічеській корекції даної мальформації.

Ключевые слова: синдром Herlyn-Werner-Wunderlich, uterus didelphys, агенезія почки, гематокольпос.

**HERLYN-WERNER-WUNDERLICH SYN-
DROME: OBSTRUCTED HEMIVAGINA, UNI-
LATERAL RENAL AGENESIS AND UTERUS
DIDELPHYS**

Abstract. The article describes a rare congenital anomaly - hemivaginal septum, unilateral renal agenesis and uterus didelphys (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome or OHVIRA). The review of literature concerning the diagnosis and surgical treatment of this malformation is presented.

Key words: Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, uterus didelphys, renal agenesis, hematocolpos.

Department of Operative Gynecology, Institute for Mother and Child (Moldova)

Надійшла 01.06.2015 р.

Рецензент – проф. Юзько О.М. (Чернівці)