

Клинический случай

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2021

УДК 616-007.256

Хворостов И.Н., Синицын А.Г., Бердникова А.В., Климова М.В., Яхонтова М.А.

Диагностика и лечение синдрома Герлина–Вернера–Вандерлиха у новорождённой

ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава России, 400131, Волгоград, Россия

Синдром Герлина–Вернера–Вандерлиха относится к сложным порокам развития мюллеровых протоков, включающим удвоение матки, атрезию одной из половин влагалища и агенезию почки с ипсилатеральной стороны, чаще справа. На первом этапе лечения обоснованным вмешательством считается вскрытие перегородки гемивагины чрезвлагалищным доступом под визуальным контролем или с использованием вагиноскопии. В нашем случае определён редкий вариант порока, поскольку продольная перегородка гемивагины не пролабировала через интроинус, что потребовало сложной диагностики и оперативного пособия у новорождённой. Значительный объем гидрометроколюпа был связан с накоплением мочи из правой гипоплазированной почки с аномальным впадением эктопированного мочеточника в полость атрезированной вагины, что определило необходимость хирургического лечения по срочным показаниям. В связи с этим обязательным является биохимический анализ жидкости, полученной после дренирования гидрометроколюпа, с определением концентрации мочевины, креатинина, общего белка и клеточного состава.

Ключевые слова: новорождённые; гидроколюп; синдром Герлина–Вернера–Вандерлиха; аномалии мюллеровых протоков; гипоплазия почки; удвоение матки

Для цитирования: Хворостов И.Н., Синицын А.Г., Бердникова А.В., Климова М.В., Яхонтова М.А. Диагностика и лечение синдрома Герлина–Вернера–Вандерлиха у новорождённой. *Российский педиатрический журнал*. 2021; 24(1): 56-60. <https://doi.org/10.46563/1560-9561-2021-24-1-56-60>

Участие авторов: концепция и дизайн исследования — Хворостов И.Н.; сбор и обработка материала — Синицын А.Г., Климова М.В., Бердникова А.В., Яхонтова М.А.; написание текста — Хворостов И.Н.; редактирование — Хворостов И.Н. Утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи — все соавторы.

Финансирование. Работа не имела финансовой поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Igor N. Khvorostov, Aleksey G. Sinitsyn, Anastasiya V. Berdnikova, Mariya V. Klimova, Mariya A. Yakhontova

Diagnostics and treatment of Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome in a newborn girl

Volgograd State Medical University, Volgograd, 400131, Russian Federation

Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome refers to the Müllerian duct anomalies, including uterine didelphys, obstructed hemivagina, and ipsilateral renal agenesis. At the first stage of treatment, a reasonable intervention is opening the hemivaginal septum by extra-vaginal access under visual control or using vaginoscopy. We identified a rare variant of the defect identified, since the longitudinal septum of the hemivagina did not prolapse through the introitus, which required a complex diagnosis and surgical aid in the newborn. A significant volume of hydrometrocolpos was associated with the accumulation of urine from the right hypoplastic kidney with an abnormal flow of the ectopic ureter into the cavity of the atresied vagina. It determined the need for surgical treatment for urgent indications. In this regard, a biochemical analysis of the fluid obtained after drainage of the hydrometrocolpos with the detection of the concentration of urea, creatinine, total protein, and cellular composition is mandatory.

Keywords: newborn; hydrocolpos; Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome; Müllerian duct anomalies; renal hypoplasia; uterus didelphys

For citation: Khvorostov I.N., Sinitsyn A.G., Berdnikova A.V., Klimova M.V., Yakhontova M.A. Diagnostics and treatment of Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome in a newborn girl. *Rossiyskiy Pediatricheskiy Zhurnal (Russian Pediatric Journal)*. 2021; 24(1): 56-60. (In Russian). <https://doi.org/10.46563/1560-9561-2021-24-1-56-60>

For correspondence: Igor N. Khvorostov, MD, Ph.D., DSci., Head of the Department of pediatric surgery of the Volgograd State Medical University, Volgograd, 400131, Russian Federation, e-mail: ikhvorostovh@gmail.com

Contribution: collection and processing of material, writing the text — Khvorostov I.N.; concept and design of the study, writing the text — Khvorostov I.N., Sinitsyn A.G.; editing — Khvorostov I.N. Approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article — all co-authors.

Acknowledgment. The study had no sponsorship.

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

Information about the author:

Khvorostov I.N., <https://orcid.org/0000-0002-1370-6876>

Received: February 17, 2021
Accepted: February 22, 2021
Published: March 10, 2021

Введение

Синдром Герлина–Вернера–Вандерлиха (СГВВ) относится к III типу врожденных аномалий развития мюллеровых и мезонефральных протоков, включает удвоение матки (полное или неполное), обструктивное поражение влагалища, агенезию или аплазию почки на ипсилатеральной стороне обструктивной гемивагины [1]. Точная частота СГВВ неизвестна, но сочетание агенезии, гипоплазии, мультикистозной дисплазии (МД) или эктопии почки с удвоением матки и обструктивным поражением гемивагины может достигать 6–10% общего числа почечных аномалий [2]. Обычно клинические проявления СГВВ совпадают с периодом полового созревания и сопряжены с высоким риском бесплодия вследствие эндометриоза, инфицирования гемометрокольпоса в обструктивной гемивагине и сепсиса [3].

Распознавание СГВВ в периоде новорожденности представляет трудную задачу. Обнаружение жидкостного объемного образования в брюшной полости и аномалий почек позволяет заподозрить СГВВ, провести раннюю диагностику, адекватное лечение и избежать тяжёлых осложнений. В статье обсуждаются вопросы эмбриогенеза, классификации, диагностики и тактика лечения СГВВ у новорожденного ребенка.

Описание клинического случая

У беременной А., 25 лет на сроке гестации 32–33 нед у плода по данным УЗИ выявлен гидронефроз 3 степени слева, жидкостное образование в брюшной полости размером $7 \times 8 \times 8$ см (предположительно мегацистис), агенезия правой почки. На первом и втором скринин-

говом УЗИ патология не выявлялась. На сроке беременности 39 нед произошли самопроизвольные роды новорожденной девочкой массой тела 3280 г, длиной 53 см. При пальпации в брюшной полости у ребенка определялось округлое образование плотнотканной консистенции, расположенное по средней линии, несмещаемое, размером $8 \times 10 \times 8$ см, с верхней границей на 3 см выше лонных костей. При визуальном осмотре гениталий видимой патологии не обнаружено. На 2-е сутки жизни выполнено УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства («Sono Scape 6000» с использованием мультисекторных датчиков 2,5–5,0 и 7,5–10,0 МГц). Визуализирована расширенная собирающая система левой почки, объемное образование в брюшной полости (предположительно киста яичника), гипоплазия правой почки.

На 3-й неделе жизни состояние ребенка ухудшилось: появилось периодическое беспокойство, срыгивания, жидкий стул, повышение температуры до субфебрильных цифр. Для уточнения анатомического варианта порока была выполнена КТ с контрастированием. Обнаружено удвоение матки с обструкцией правой половины удвоенной гемивагины, гидронефроз 3 степени слева, гипоплазия правой почки (рис. 1), что расценено как СГВВ у новорожденной.

Ребенок подготовлен к оперативному лечению. Проведена вагиноскопия (Hopkins 0°, Karl Storz 3 мм) (рис. 2). Обнаружен вход в левую половину удвоенной матки, выбухание стенки правой половины гемивагины продольной перегородкой.

Перегородка толщиной до 1 мм рассечена на протяжении 1,5 см в продольном направлении. По краям

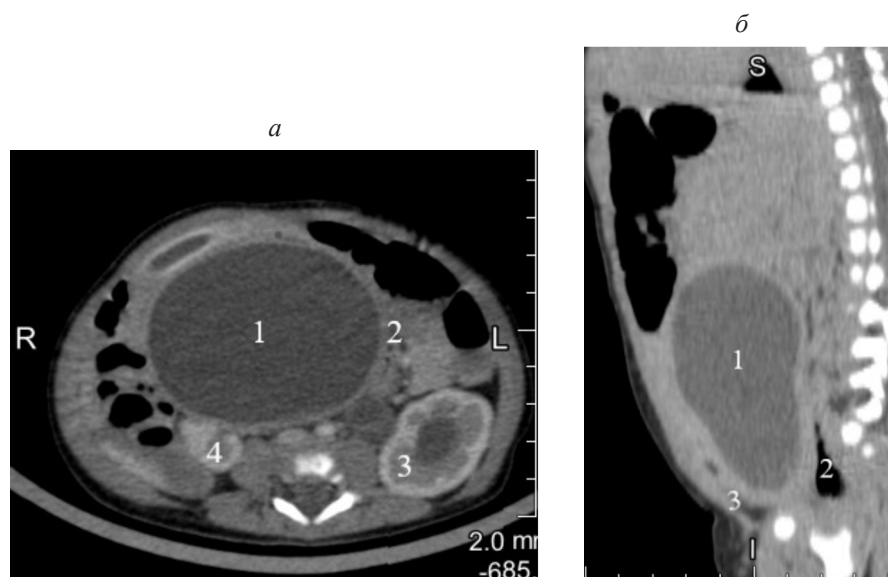


Рис. 1. Компьютерная томограмма ребенка с СГВВ.

а — T2-взвешенные изображения, аксиальная проекция: 1 — правая половина удвоенного влагалища, заполненная жидкостью; 2 — левая половина удвоенного влагалища; 3 — гидронефроз 3 степени левой почки; 4 — гипоплазированная правая почка.

б — T2-взвешенные изображения, сагиттальная проекция: 1 — расширенная правая половина гемивагины; 2 — прямая кишка; 3 — мочевого пузыря.

Fig. 1. CT scan (CT) of a child with Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome.

a — T2 weighted images, axial projection: 1 — the right half of the uterine didelphys filled with liquid; 2 — the left half of the uterine didelphys; 3 — the left kidney hydronephrosis of 3rd degree; 4 — hypoplastic right kidney.

b — T2 weighted images, sagittal projection: 1 — the expanded right half of the uterine didelphys, 2 — the rectum; 3 — the bladder.

рассечённой перегородки наложены узловые швы. По вскрытии атрезированной гемивагины выделилось 230 мл жидкости зелёного цвета. Удвоенное влагалище дренировано катетером Фолея № 8.

Анализ содержимого: креатинин — 2154 мкмоль/л, мочевины — 11,48 ммоль/л, белок — 7,2 г/л, что соответствует лабораторным критериям мочи и косвенно указывает на связь мочевой системы с обструктивной гемивагиной. Клеточный состав содержимого: нейтрофильные лейкоциты до 20 в 1 мкл, эритроциты — 4–6 в 1 мкл. При бактериологическом анализе патологической микрофлоры не обнаружено. По дренажу из полости атрезированной половины влагалища отходила моча в объеме до 20–40 мл в сутки. Дренирующая трубка удалена через 14 дней после операции. Отмечается периодическое выделение мочи из влагалища по сформированному свищевому ходу в стенке гемивагины. По данным УЗИ размеры собирательной системы левой почки уменьшились, полости удвоенной матки и влагалища сомкнуты (рис. 3).

Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение детских гинеколога и уролога. После выполнения МРТ планируется госпитализация в возрасте 6 мес для дальнейшего этапного лечения.

Обсуждение

СГВВ относится к сложным порокам развития мюллеровых протоков, включающим удвоение матки, атрезию одной из половин влагалища и агенезию почки с ипсилатеральной стороны, чаще справа [4, 5]. До 2018 г. описано всего 11 случаев, в отечественной литературе — только 3 случая лечения СГВВ у новорожденных [6–8]. Причина аномалии связана с

дефектом формирования каудального конца вольфовых протоков, что приводит к недоразвитию мюллеровых протоков, нарушениям их слияния или недостаточной резорбции маточной перегородки. Поскольку верхние две трети влагалища развиваются из мюллеровых протоков, а нижняя треть — из уrogenитального синуса, СГВВ редко сочетается с пороками влагалища [9]. Учитывая сложный эмбриогенез порока, возможны различные варианты патологии, не описанные в стандартных классификациях [10]. Например, перегородка влагалища может иметь фенестрацию, и обструкция может быть частичной или полной, что определяет клиническую картину и сроки развития осложнений в пубертатном периоде. Если перегородка влагалища очень тонкая, возможно ее выпадение через интроинус в виде кистозного образования, напоминающего кисту гартнерова протока, что значительно облегчает диагностику и лечение, особенно у новорожденных [11, 12]. Описаны редкие варианты аномального впадения мочеточника диспластичной почки в полость атрезированной вагины или матки, хотя чаще мочеточник заканчивается слепо [13–15].

Основным методом антенатальной диагностики СГВВ считается УЗИ. Выявление объемного образования в брюшной полости и поражение почки в виде МД эктопированной почки или ее агенезии позволяет заподозрить СГВВ. Однако отличить эктопическую МД от гипоплазированной почки в антенатальном периоде довольно сложно. Диспластическая почка к мо-



Рис. 2. Вагиноскопия больной с СГВВ.

Слизистая влагалища не изменена. 1 — вход в левую половину удвоенной гемивагины; 2 — выбухающая стенка перегородки правой половины удвоенной гемивагины.

Fig. 2. Vaginoscopy of a girl patient with Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome.

The vaginal mucosa is not changed. 1 — entrance to the left half of the uterine didelphys; 2 — bulging wall of the septum of the right half of the uterine didelphys.



Рис. 3. УЗИ ребенка с СГВВ после операции.

1 — левая половина удвоенной матки; 2 — правая половина удвоенной матки; 3 — мочевого пузыря.

Fig. 3. US image of a child with Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome after surgery.

1 — the left half of uterine didelphys; 2 — the right half of the uterine didelphys; 3 — bladder.

менту рождения может атрофироваться. Расширенная половина удвоенной матки при антенатальном УЗИ может быть принята за мочевой пузырь или кисту яичника, как в нашем случае, вследствие искажения ультразвуковой картины, вызванного смещением тазовых структур расширенной гемивагиной. Возможна компрессия мочеточника контрлатеральной почки, что проявляется антенатальным уретерогидронефрозом. Точное определение анатомического варианта аномалии для планирования оперативного лечения возможно только по данным КТ или МРТ. МРТ позволяет с высокой точностью определить особенности мюллеровских и вольфовых структур, наличие очагов эндометриоза, расположение эктопированного мочеточника, оценить степень расширения собирательной системы почек.

У новорождённых, учитывая сложность и гетерогенность СГВВ, рекомендуется этапное хирургическое лечение. На первом этапе обоснованным вмешательством считается вскрытие перегородки гемивагины чрезвлагалищным доступом под визуальным контролем или с использованием вагиноскопии. Полное удаление влагалищной перегородки имеет важное значение, особенно в пубертатном периоде, т.к. неполная резекция может привести к стенозу влагалища и необходимости дополнительных операций. Однако у новорождённых такая тактика применяется редко [16]. Операцию у новорождённых не рекомендуют выполнять в экстренном порядке, поскольку увеличение объёма содержимого обструктивной гемивагины может быть связано с действием материнских эстрогенов на эндометрий матки новорождённой. Описаны случаи спонтанной регрессии расширенной половины гемивагины после прекращения действия материнских эстрогенов [17].

В нашем случае определен редкий вариант порока, поскольку продольная перегородка гемивагины не пролабировала через интроинус, что потребовало сложной диагностики и оперативного пособия у новорождённой. Значительный объем гидрометрокольпоса был связан с накоплением мочи из правой гипоплазированной почки с аномальным впадением эктопированного мочеточника в полость атрезированной вагины, что определило необходимость хирургического лечения по срочным показаниям. В связи с этим обязательным является биохимический анализ жидкости, полученной после дренирования гидрометрокольпоса, с определением концентрации мочевины, креатинина, общего белка и клеточного состава. Значимость лапароскопии заключается в возможности лечения сопутствующего эндометриоза, но для подтверждения диагноза СГВВ лапароскопия обычно не используется [17]. В дальнейшем лечение осуществляется мультидисциплинарной группой специалистов (детский уролог, детский гинеколог, нефролог). Как правило, гипоплазированная или мультикистозная почка подлежит удалению.

Таким образом, обнаружение сочетания односторонней агенезии или МД почки с объемным образованием в брюшной полости у новорождённой требует исключения СГВВ. Значимыми методами диагности-

ки СГВВ у новорождённых могут считаться вагиноскопия, УЗИ, МРТ или КТ. Хирургическое лечение предусматривает иссечение перегородки удвоенного влагалища для создания оттока жидкости и одномоментную или отсроченную нефрэктомия тазовой дистопированной почки на ипсилатеральной стороне. Рекомендуется анализ содержимого гидрометрокольпоса с определением концентрации креатинина, мочевины, клеточного состава для подтверждения связи удвоенной матки с эктопированным мочеточником.

Литература

(п.п. 1-6, 9, 10, 12-18 см. References)

- Писклаков А.В., Павленко Н.И., Пономарев В.И., Лысов А.В., Горлина А.Ю. Синдром Герлина-Вернера-Вандерлиха с эктопией мочеточника у девочки-подростка. *Педиатрия*. 2019; 98(5): 233–6. <https://doi.org/10.24110/0031-403X-2019-98-5-233-236>
- Шидakov И.Х., Калниязов Б.М. Гидрометрокольпос у новорождённого. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2019; 9(4): 88–93. <https://doi.org/10.30946/2219-4061-2019-9-4-88-9311>
- Костюков К.В., Подуровская Ю.Л., Кучеров Ю.И., Гус А.И. Пренатальная диагностика синдрома обструкции одного из удвоенных влагалищ в сочетании с ипсилатеральной аномалией почки. *Ультразвуковая и функциональная диагностика*. 2011; (3): 78–83.

References

- The American Fertility Society classifications of adnexal adhesions, distal tubal occlusion, tubal occlusion secondary to tubal ligation, tubal pregnancies, müllerian anomalies and intrauterine adhesions. *Fertil. Steril.* 1988; 49(6): 944–55. [https://doi.org/10.1016/s0015-0282\(16\)59942-7](https://doi.org/10.1016/s0015-0282(16)59942-7)
- Wunderlich M. Unusual form of genital malformation with aplasia of the right kidney. *Zentralbl. Gynakol.* 1976; 98(9): 559–62. (in German)
- 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. <https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2006.11.015>
- 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. *Geburtshilfe Frauenheilkd.* 1971; 31(4): 340–7. (in German)
- Vercellini P., Daguati R., Somigliana E., Viganò P., Lanzani A., Fedele L. Asymmetric lateral distribution of obstructed hemivagina and renal agenesis in women with uterus didelphys: institutional case series and a systematic literature review. *Fertil. Steril.* 2007; 87(4): 719–24. <https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2007.01.173>
- Orazi C., Lucchetti M.C., Schingo P.M., Marchetti P., Ferro F. Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome: uterus didelphys, blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis. Sonographic and MR findings in 11 cases. *Pediatr. Radiol.* 2007; 37(7): 657–65. <https://doi.org/10.1007/s00247-007-0497-y>
- Pisklakov A.V., Pavlenko N.I., Ponomarev V.I., Lysov A.V., Gorlina A.Yu. Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome with ureteral ectopia in an adolescent girl. *Pediatriya*. 2019; 98(5): 233–6. <https://doi.org/10.24110/0031-403X-2019-98-5-233-236> (In Russian)
- Shidakov I.Kh., Kalniyazov B.M. Hydrometrocolpos in a newborn. *Rossiyskiy vestnik detskoy khirurgii, anesteziologii i reanimatologii*. 2019; 9(4): 88–93. <https://doi.org/10.30946/2219-4061-2019-9-4-88-9311> (in Russian)
- Epelman M., Dinan D., Gee M.S., Servaes S., Lee E.Y., Darge K. Müllerian duct and related anomalies in children and adolescents.

- Magn. Reson. Imaging Clin. N. Am.* 2013; 21(4): 773–89. <https://doi.org/10.1016/j.mric.2013.04.011>
10. Acien P., Acien M., Sánchez-Ferrer M. Complex malformations of the female genital tract. New types and revision of classification. *Hum. Reprod.* 2004; 19(10): 2377–84. <https://doi.org/10.1093/hum-rep/deh423>
 11. Kostyukov K.V., Podurovskaya Yu.L., Kucherov Yu.I., Gus A.I. Prenatal diagnostics of obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly. *Ul'trazvukovaya i funktsional'naya diagnostika*. 2011; (3): 78–83. (in Russian)
 12. Wu T.H., Wu T.T., Ng Y.Y., Ng S.C., Su P.H., Chen J.Y., et al. Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome consisting of uterine didelphys, obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis in a newborn. *Pediatr. Neonatol.* 2012; 53(1): 68–71. <https://doi.org/10.1016/j.pedneo.2011.11.014>
 13. Garge S., Bagga D., Acharya S.K., Yadav D.K., Khan T.R., Kumar R., et al. Herlyn–Weber–Wunderlich syndrome with ectopic ureter in prepubertal female. *J. Indian Assoc. Pediatr. Surg.* 2014; 19(2): 103–5. <https://doi.org/10.4103/0971-9261.129607>
 14. Wang Z.J., Daldup-Link H., Coakley F.V., Yeh B.M. Ectopic ureter associated with uterine didelphys and obstructed hemivagina: pre-operative diagnosis by MRI. *Pediatr. Radiol.* 2010; 40(3): 358–60. <https://doi.org/10.1007/s00247-009-1454-8>
 15. Gholoum S., Puligandla P.S., Hui T., Su W., Quiros E., Laberge J.M. Management and outcome of patients with combined vaginal septum, bifid uterus, and ipsilateral renal agenesis (Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome). *J. Pediatr. Surg.* 2006; 41(5): 987–92. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2006.01.021>
 16. Wang J., Zhu L., Lang J., Liu Z., Sun D., Leng J., et al. Clinical characteristics and treatment of Herlyn–Werner–Wunderlich syndrome. *Arch. Gynecol. Obstet.* 2014; 290(5): 947–50. <https://doi.org/10.1007/s00404-014-3286-5>
 17. Capito C., Echaieb A., Lortat-Jacob S. Pitfalls in the diagnosis and management of obstructive uterovaginal duplication: A series of 32 cases. *Pediatrics*. 2008; 122(4): 891–7. <https://doi.org/10.1542/peds.2008-0219>
 18. 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. <https://doi.org/10.1016/j.fertnstert.2006.11.015>

Поступила 17.02.2021
 Принята к печати 22.02.2021
 Опубликовано 10.03.2021

Сведения об авторах:

Синицын Алексей Геннадиевич, ассистент каф. детской хирургии, ФГБОУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава России; **Бердникова Анастасия Владимировна**, врач отд-ния лучевой диагностики, ГУЗ «Клиническая больница скорой медицинской помощи № 7», г. Волгограда; **Климова Мария Владимировна**, врач отд-ния лучевой диагностики, ГУЗ «Клиническая больница скорой медицинской помощи № 7», г. Волгограда; **Яхонтова Мария Александровна**, канд. мед. наук, зав. гинекологическим отд-нием, ГУЗ «Клиническая больница скорой медицинской помощи № 7».