

УДК: 618.14+618.15+616.61)-007.24-07-08
DOI: 10.24061/2413-4260.X.3.37.2020.8

СИНДРОМ ХЕРЛІНА-ВЕРНЕРА-ВУНДЕРЛІХА – ДІАГНОСТИЧНО-ЛІКУВАЛЬНІ ПІДХОДИ

**Н.С. Вереснюк, В.І. Пирогова,
А.Й. Наконечний**

Львівський національний медичний
університет імені Данила Галицького
(м. Львів, Україна)

Резюме

Вступ. Синдром Херліна-Вернера-Вундерліха – комплексна аномалія розвитку жіночої сечостатевої системи, яка включає подвоєння матки, повздожню перегородку піхви з обструкцією однієї її половини та іпсилатеральну агенезію нирки. Точна поширеність даного синдрому невідома, однак окремі публікації свідчать про те, що частота даної патології коливається від 0,16 до 10% серед усіх аномалій розвитку жіночих статевих органів.

Клінічний випадок. В статті презентовано клінічний випадок 14-річної пацієнтки із синдромом Херліна-Вернера-Вундерліха, який був вчасно діагностований та хірургічно пролікований, обговорено діагностичні підходи та лікування. Пацієнтка скаржилась на прогресуючу дисменорею з віку менархе впродовж 6 місяців, яка ставала нестерпною і не проходила після прийому симптоматичної терапії. При проведенні ультразвукового обстеження органів малого тазу та нирок було діагностовано поєднану аномалію розвитку сечостатевої системи: подвоєння матки, правобічний гематокольпос та гематоцервікс, агенезія правої нирки. Магнітно-резонансна томографія органів малого тазу та черевної порожнини підтвердила наявність у пацієнтки синдрому Херліна-Вернера-Вундерліха. Проведено висічення повздожньої перегородки піхви з утворенням єдиної піхви. Під час висічення перетинки зі “сліпої” правої піхви виділилось біля 200 мл густої, темної крові. Жодних інтраопераційних та післяопераційних ускладнень не було. Пацієнтку на 5-ту добу в задовільному стані виписано додому. Через 12 днів після виписки зі стаціонару у пацієнтки розпочалася чергова менструація, яка тривала 6 днів, і пройшла безболісно. Будь-яких інших скарг пацієнтка не висловлювала.

Висновки. Рання діагностика синдрому Херліна-Вернера-Вундерліха та його хірургічна корекція дасть змогу попередити виникнення серйозних гінекологічних ускладнень. В діагностиці даного синдрому визначальну роль відіграє поєднане використання експертного ультразвукового обстеження та магнітно-резонансної томографії. Запорукою успіху у веденні пацієнтки із синдромом Херліна-Вернера-Вундерліха є злагоджена робота мультидисциплінарної команди із залученням дитячого гінеколога, уролога, рентгенолога, спеціаліста ультразвукової діагностики та анестезіолога. У випадках внутрішньоутробної діагностики агенезії одної нирки чи іншої патології розвитку нирок у плодів жіночої статі слід в подальшому до настання віку менархе провести диференційну діагностику з синдромом Херліна-Вернера-Вундерліха.

Ключові слова: синдром Херліна-Вернера-Вундерліха; гематокольпос; дисменорея; агенезія нирки.

Вступ

Синдром Херліна-Вернера-Вундерліха – комплексна аномалія розвитку жіночої сечостатевої системи, яка найчастіше включає тріаду анатомічних порушень: подвоєння матки, повздожню перетинку піхви з обструкцією однієї її половини та іпсилатеральну агенезію нирки. Даний синдром зустрічається відносно рідко, тому точна його поширеність невідома, однак окремі публікації вказують на те, що частота даної патології коливається від 0,16 до 10% серед усіх аномалій розвитку жіночих статевих органів [1, 2]. Етіопатогенез даного синдрому вивчений не достатньо, залежить від множинних епігенетичних факторів, які впливають на ембріологічний розвиток сечостатевої системи, що формується з мюлерових (парамезонефральних) та вольфових (мезонефральних) протоків [3, 4].

Діагностика синдрому Херліна-Вернера-Вундерліха ускладнюється тим, що він презентується різноманітними неспецифічними клінічними проявами, які найчастіше з'являються незадовго після настання менархе [4, 5]. Тому зазвичай з моменту народження дівчинки до встановлення діагнозу проходить весь період дитинства та препубертату. Проте описано декілька випадків діагностики синдрому Херліна-Вернера-Вундерліха

пренатально та в ранньому неонатальному періоді [6, 7]. Сучасні можливості пренатальної діагностики за останні роки значно збільшились, і діагностика ниркової патології у плода завдяки ультразвуковим апаратам експертного класу суттєво покращилась. Тому виявлення аномалії розвитку нирок у плодів жіночої статі вимагає в подальшому підтвердити або спростувати наявність у них синдрому Херліна-Вернера-Вундерліха чи інших аномалій розвитку жіночих статевих органів.

Ведучими симптомами при синдромі Херліна-Вернера-Вундерліха є дисменорея та наростаючий тазовий біль, який посилюється після кожної наступної менструації [8, 9, 10, 11].

Клініка даної аномалії розвитку сечостатевої системи зумовлена головним чином наявністю повздожньої перетинки піхви, яка спричиняє облітерацію однієї її половини з вторинним розвитком гематокольпосу та гематометри, що в свою чергу створює передумови для розвитку подальших ускладнень [8, 10, 12]. Однак нещодавно з'явилися наукові публікації, які повідомляють про те, що у частини жінок спостерігається неповна перегородка піхви і, відповідно, неповна геміобструкція [13, 14]. У таких пацієнтках “сліпа” половина піхви частково має сполучення з контр-

алатеральною, що відображається на клінічній картині, і може відтермінувати діагностику [15, 16]. Пізня ж верифікація синдрому Херліна-Вернера-Вундерліха може спричинити розвиток ряду ускладнень: ендометріозу, піокольпосу, піометри, піосальпінксу з виникненням безпліддя та невиношування вагітності в подальшому [2, 5, 17, 18]. Ghouloum та спів. (2006) повідомляють, що у 2 пацієнок із синдромом Херліна-Вернера-Вундерліха перебіг захворювання ускладнився інтраабдоминальним абсцесом [11].

Незважаючи на те, що класичний варіант синдрому Херліна-Вернера-Вундерліха включає в себе наявність односторонньої ниркової агенезії зі сторони вагінальної обструкції, нерідко зустрічається дисплазія або полікістоз нирки з протилежної сторони. Крім того описані випадки ектопічного чи подвоєного сечовода [2, 19, 20]. Наявність вродженої аномалії сечовидільної системи збільшує ризик виникнення порушення функції нирок та рецидивуючих запальних захворювань, тому пацієнтки з синдромом Херліна-Вернера-Вундерліха повинні бути проконсультовані урологом [19, 20].

Ретельно зібраний анамнез, гінекологічний огляд, ультразвукове обстеження органів малого тазу та нирок значною мірою допомагає у встановленні діагнозу, однак наявність гематокольпосу часто змінює анатомію органів малого тазу, що створює певні труднощі для спеціаліста ультразвукової діагностики [16]. Тому для встановлення остаточного діагнозу рекомендоване проведення магнітно-резонансної томографії (МРТ), перевагу віддають другій фазі менструального циклу, коли покращується диференціація між ендометрієм. Окрім аномалій жіночих статевих органів МРТ допомагає в діагностиці аномалій розвитку нирок, зокрема дистопії чи ектопії нирки [19, 21, 22]. Тому даний метод обстеження особливо інформативний в діагностиці комплексних аномалій сечостатевої системи.

Операцією вибору в лікуванні пацієнок із синдромом Херліна-Вернера-Вундерліха є резекція перегородки піхви в пубертатному періоді [23, 24]. У випадку розвитку ускладнень (ендометріоз, гематосальпінкс, піосальпінкс тощо) проводять лапароскопічне лікування виявленої патології [14]. Слід зазначити, що вагітність настає у 84,8% пацієнок із синдромом Херліна-Вернера-Вундерліха [14]. Однак часто виношування такої вагітності перебігає з різноманітними акушерськими ускладненнями [14, 25], тому заслуговує на особливу увагу зі сторони акушер-гінекологів та урологів.

Ми презентуємо клінічний випадок 14-річної дівчинки із синдромом Херліна-Вернера-Вундерліха, який був вчасно діагностований та хірургічно пролікований завдяки злагодженому мультидисциплінарному підходу.

Клінічний випадок

Пацієнтка Х., 14 років скерована у Львівський обласний центр репродуктивного здоров'я населення для консультації гінеколога зі скаргами на наростаючий впродовж 6 місяців, циклічний біль в правій здухвинній ділянці без іррадіації, чітко пов'язаний з менструацією, який вперше з'явився

з віку менархе. Соматичний анамнез пацієнтки не обтяжений, захворювань сечовидільної системи, травм та операцій не було. Менархе – 6 місяців тому (січень 2020 року), менструальний цикл регулярний, менструації по 7 днів через 28-30 днів, болючі. За шкалою ВАШ 10 балів, в зв'язку з чим приймала но-шпу та спазмалгон, після чого наставало не значне полегшення. Після останньої менструації біль став нестерпним.

Дівчинка – єдина дитина в сім'ї, яка народилась від першої доношеної вагітності. Вагітність протікала без ускладнень, однак на ранньому терміні (2-3 тижні вагітності) мамі було проведено рентгенологічне дослідження нижньої щелепи. Дитина росла і розвивалась нормально, у психомоторному розвитку не відставала. На момент обстеження її ріст був 158 см, вага 43 кг, індекс маси тіла 17,2 кг/м². В загальному аналізі сечі та загальному аналізі крові пацієнтки суттєвих змін не було.

При проведенні ультразвукового обстеження органів малого тазу по місцю проживання відхилень в будові матки та яєчників виявлено не було, однак в малому тазу, до заду від сечового міхура діагностовано рідинний утвір 118x74 мм. При ультрасонографії сечовидільної системи діагностовано побільшену в розмірах ліву нирку, праву нирку в типовому місці не виявлено, у зв'язку з чим пацієнтку було скеровано в урологічне відділення КНП "Міська дитяча клінічна лікарня м. Львова". Пацієнтка консультована урологом (агенезія правої нирки), дитячим гінекологом.

При гінекологічному огляді: зовнішні статеві органи розвинуті правильно, по жіночому типу, виділення з піхви слизові. Ректально: в порожнині малого тазу, більше справа, пальпується болючий утвір приблизними розмірами 10x6 см, еластичної консистенції.

При проведенні ультразвукового обстеження органів малого тазу та нирок на ультразвуковому апараті експертного класу (GE Voluson E8 EXPERT, США) з використанням трансабдоминального датчика було діагностовано поєднану аномалію розвитку сечостатевої системи: подвоєння матки, правобічний гематокольпос та гематоцервікс, агенезія правої нирки. Розміри правої матки 40x25x38 мм, лівої – 35x23x30 мм, шийка лівої матки 28x15мм, шийка правої матки разом з піхвою представлена гіпоехогенним утвором з дрібнодисперсним вмістом, розмірами 105x69x80 мм (рис.1).

Для остаточної верифікації діагнозу пацієнтці було проведено МРТ органів малого тазу та черевної порожнини (рис.2, 3), яка підтвердила діагноз – синдром Херліна-Вернера-Вундерліха. При МРТ виявлено наявність єдиної лівої нирки та дві окремі матки, права нирка в місці типового розташування відсутня (рис.2). Відповідно до класифікації аномалій розвитку жіночих статевих органів ESHRE/ESGE 2013 року синдром Херліна-Вернера-Вундерліха класифікують як U3bC2V2 [26].

Права матка має сполучення з правобічним гематокольпосом, який сформувався внаслідок "сліпої" повздовжньої перетинки піхви, що перешкоджає нормальному відтоку менструальної крові (рис. 3). Наш випадок синдрому Херліна-Вернера-Вундерліха демонструє наявність правобічної геміобструкції піхви та ниркової агенезії. За да-

ними Tong J. та спів. (2013р.) саме такий варіант даної аномалії розвитку сечостатевої системи зустрічається у 60% пацієток [14], у публікації

Fedele L. та спів. (2013) відсоток таких пацієток складає 60,9 [27], лівобічний гемігематокольпос та агенезія нирки зліва спостерігаються рідше.

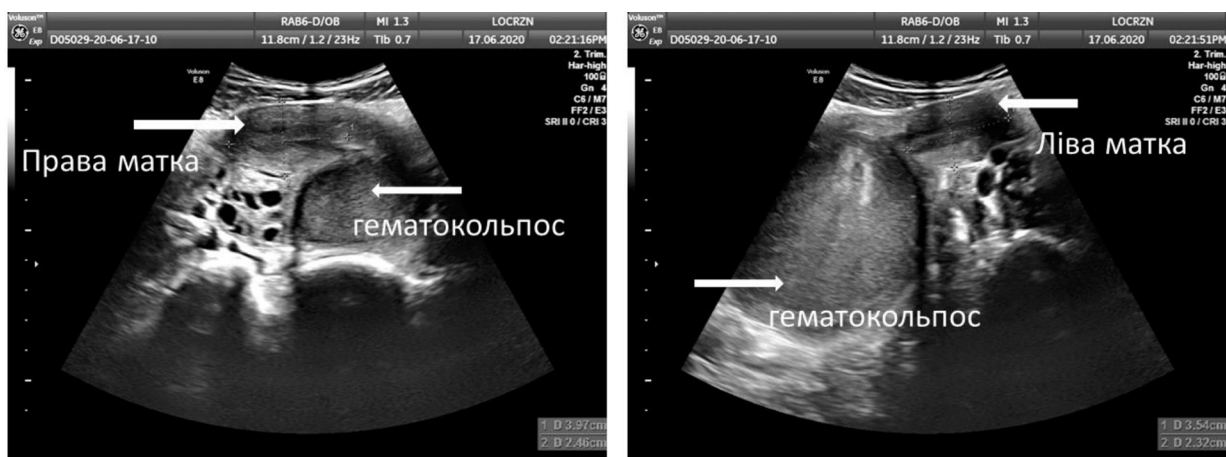


Рис.1. Ультразвукова картина демонструє праву матку, порожнина якої сполучається з правобічним гематокольпосом, та ліву матку.



Рис. 2. МРТ картина, яка демонструє відсутність правої нирки (T2 зважене зображення, коронарний зріз)



Рис. 3. МРТ картина, яка демонструє наявність двох окремих маток, порожнина правої матки сполучається з правобічним гематокольпосом (T2 зважене зображення, аксіальний зріз)

З метою корекції виявленої аномалії розвитку жіночих статевих органів шляхом створення умов для відтоку менструальної крові зі “сліпої” піхви, вирішено провести оперативне втручання в об'ємі: висічення повздожньої перетинки піхви з утворенням єдиної піхви. Операція була проведена під довшим наркозом. Під час висічення перетинки зі “сліпої” правої піхви виділилось біля 200 мл густої, темної крові (рис. 4), після чого було проведено її санацію фізіологічним розчином з бетадином у розведенні 1:1. Краї рани було обшито неперервним швом по Ревердену. Жодних інтраопераційних ускладнень не було.



Рис. 4. Вміст правобічного гематокільпосу

Після закінчення операції в піхву поставлено катетер Фолея №14 для подальшої атравматичної санації. Післяопераційний період протікав без ускладнень, пацієнтка отримувала Флуомізин по 1 вагінальній таблетці на ніч впродовж 6 днів. На 5-ту добу в задовільному стані виписана додому. Через 12 днів після виписки зі стаціонару

Література

1. Батырова ЗК, Уварова ЕВ, Кумыкова ЗХ, Чупрынин ВД, Кругляк ДА. Синдром Херлина–Вернера–Вундерлиха: Почему важна своевременная диагностика? *Акушерство и гинекология*. 2020;1:178-83. doi:10.18565/aig.2020.1.178-183.
2. Smith NA, Laufer MR. 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.
3. Aswani Y. Embryogenesis of vagina and embryopathogenesis of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Indian J Radiol Imaging*. 2016; 26(3):417-8. doi:10.4103/0971-3026.190411.
4. Nishu DS, Uddin MM, Akter K, Akter S, Sarmin M, Begum S. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome presenting with dysmenorrhea: a case report. *J Med Case Rep [Internet]*. 2019[cited 2020 May 12];13(1):323. Available from: <https://jmedicalcasereports.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13256-019-2258-6> doi: 10.1186/s13256-019-2258-6.
5. Mittal R. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome. *J Obstet Gynaecol India*. 2016;66(2):128-30. doi: 10.1007/s13224-015-0707-8.
6. Костюков КВ, Подуровская ЮЛ, Кучеров ЮИ, Гус АИ. Пренатальная диагностика синдрома обструкции одного из удвоенных влагалищ в сочетании с ипсилатеральной аномалией почки. *Ультразвуковая и функциональная диагностика*. 2011;3:78-83.
7. Wu TH, Wu TT, Ng YY, Ng SC, Su PH, Chen JY, 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. doi: 10.1016/j.pedneo.2011.11.014.
8. Aranke M, Nguyen KL, Wagner RD, Kauffman RP. Haematometocolpos and acute pelvic pain associated with cyclic uterine bleeding: OHVIRA syndrome. *BMJ Case Rep [Internet]*. 2018[cited 2020 Jul 12];bcr2017223348. Available from: <https://casereports.bmj.com/content/2018/bcr-2017-223348.long> doi: 10.1136/bcr-2017-223348.
9. Bhoil R, Ahluwalia A, Chauhan N. Herlyn Werner Wunderlich Syndrome with Hematocolpos: An Unusual Case Report of Full Diagnostic Approach and Treatment. *Int J Fertil Steril*. 2016;10(1):136-40. doi:10.22074/ijfs.2016.4779.
10. Ilyas M, Khan I, Saldanha C. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome – a rare genitourinary anomaly in females: a series of four cases. *Polish Journal of Radiology [Internet]*. 2018[cited 2020 May 7];83:e306-10. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6323606/> doi:10.5114/pjr.2018.77026.

у пацієнтки розпочалася чергова менструація, яка тривала 6 днів, і пройшла безболісно. Будь-яких інших скарг пацієнтка не висловлювала.

Висновки:

1. Рання діагностика синдрому Херліна–Вернера–Вундерліха та його хірургічна корекція дасть змогу попередити виникнення серйозних гінекологічних ускладнень.

2. В діагностиці даного синдрому визначальну роль відіграє поєднане використання експертного ультразвукового обстеження та магнітно-резонансної томографії.

3. Запорукою успіху у веденні пацієнток із синдромом Херліна–Вернера–Вундерліха є злагоджена робота мультидисциплінарної команди із залученням дитячого гінеколога, уролога, рентгенолога, спеціаліста ультразвукової діагностики та анестезіолога.

4. У випадках внутрішньоутробної діагностики агенезії одної нирки чи іншої патології розвитку нирок у плодів жіночої статі слід в подальшому до настання віку менархе провести диференційну діагностику з синдромом Херліна–Вернера–Вундерліха.

Перспективи подальших досліджень

Подальші дослідження дадуть змогу покращити своєчасну діагностику та якість життя пацієнток з аномаліями розвитку органів сечостатевої системи, а також попередити можливі ускладнення.

Дослідження проведено за згодою Комісії з питань біомедичної етики Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького.

Конфлікт інтересів. Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Джерела фінансування. Відсутні.

11. Gholoum S, Puligandla PS, Hui T, Su W, Quiros E, Laberge JM. 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. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2006.01.021.
12. Rusda M, Umara A, Rambe AYM. Herlyn Werner Wunderlich Syndrome with Hematocolpos Symptom. *Open Access Maced J Med Sci [Internet].* 2019[cited 2020 Apr 6];7(16):2679-81. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6876813/> doi: 10.3889/oamjms.2019.406.
13. Zhu L, Chen N, Tong JL, Wang W, Zhang L, Lang JH. New Classification of Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome. *Chin Med J.* 2015;128(2): 222-5. doi: 10.4103/0366-6999.149208.
14. Tong J, Zhu L, Lang J. Clinical characteristics of 70 patients with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *Int J Gynaecol Obstet* 2013;121(2):173-5. doi: 10.1016/j.ijgo.2012.11.023.
15. Raju R, Abuzeid OM, Bolonduro O, Akinpeloye A, Ashraf M, Abuzeid MI. Herlyn Werner Wunderlich Syndrome: Varying Presentations. *J Minim Invasive Gynecol.* 2015; 22(6S):S153. doi: 10.1016/j.jmig.2015.08.567.
16. Lee JM. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a mini-review. *Child Kidney Dis.* 2018;22(1): 12-6. doi: 10.33399/jkspn.2018.22.1.12.
17. Jung EJ, Cho MH, Kim DH, Byun JM, Kim YN, Jeong DH, et al. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: An unusual presentation with pyocolpos. *Obstet Gynecol Sci.* 2017;60(4):374-7. doi:10.5468/ogs.2017.60.4.374.
18. Guducu N, Gonenc G, Isci H, Yigiter AB, Dunder I. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome-timely diagnosis is important to preserve fertility. *J Pediatr Adol Gynecol [Internet].* 2012[cited 2020 May 19];25(5):e111-2. Available from: [https://www.jpagonline.org/article/S1083-3188\(12\)00096-4/fulltext](https://www.jpagonline.org/article/S1083-3188(12)00096-4/fulltext) doi: 10.1016/j.jpag.2012.05.013.
19. Santos XM, Dietrich JE. Obstructed hemivagina with ipsilateral renal anomaly. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2016;29(1):7-10. doi: 10.1016/j.jpag.2014.09.008.
20. Westland R, Kurvers RA, van Wijk JA, Schreuder MF. Risk factors for renal injury in children with a solitary functioning kidney. *Pediatrics [Internet].* 2013[cited 2020 Jul 10];131(2):e478-85. Available from: <https://pediatrics.aappublications.org/content/131/2/e478.long> doi: 10.1542/peds.2012-2088.
21. Dias JL, Jogo R. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: pre- and post-surgical MRI and US findings. *Abdom Imaging.* 2015; 40(7):2667-82. doi: 10.1007/s00261-015-0421-0.
22. Yilmaz A, Yildiz AE, Fitoz S. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: Sonographic and magnetic resonance (MR) imaging findings of this rare urogenital anomaly. *Pol J Radiol [Internet].* 2017[cited 2020 Jul 23]; 82:216-9. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5402867/> doi: 10.12659/PJR.899889.
23. Munley JA, Taylor JA. Diagnosis and surgical management of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. *JPS Case Reports [Internet].* 2020[cited 2020 Apr 19];53. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S221357661930346X> doi:10.1016/j.epsc.2019.101364.
24. Dietrich JE, Millar DM, Quint EH. Obstructive reproductive tract anomalies. *J Pediatric Adolesc Gynecol.* 2014;27(6):396-402. doi:10.1016/j.jpag.2014.09.001.
25. Cappello S, Piccolo E, Cucinelli F, Casadei L, Piccione E, Salerno MG. Successful preterm pregnancy in a rare variation of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report. *BMC Pregnancy Childbirth [Internet].* 2018[cited 2020 May 19];18(1):498. Available from: <https://bmcpregnancychildbirth.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12884-018-2133-2> doi:10.1186/s12884-018-2133-2.
26. Grimbizis GF, Gordts S, Di Spiezio Sardo A, Brucker S, De Angelis C, et al. The ESHRE-ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies. *Hum Reprod.* 2013;28(8):2032-44. doi: 10.1093/humrep/det098.
27. Fedele L, Motta F, Frontino G, Restelli E, Bianchi S. Double uterus with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis: pelvic anatomic variants in 87 cases. *Hum Reprod.* 2013;28(6):1580-3. doi:10.1093/humrep/det081.

СИНДРОМ ХЕРЛИНА-ВЕРНЕРА-ВУНДЕРЛИХА – ЛЕЧЕБНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ПОДХОДЫ

Н.С. Вереснюк, В.И. Пирогова, А.Й. Наконечный

Львовский национальный медицинский
университет имени Данила Галицкого
(г. Львов, Украина)

Резюме

Введение. Синдром Херлина-Вернера-Вундерлиха – комплексная аномалия развития мочеполовой системы, которая включает удвоение матки, продольную перегородку влагалища с обструкцией одной ее половины и ипсилатеральную агенезию почки. Точная распространенность данного синдрома неизвестна, однако некоторые публикации свидетельствуют о том, что до 10% патологии коледлится от 0,16 до 10% среди всех аномалий развития женских половых органов.

Клинический случай. В статье представлен клинический случай 14-летней пациентки с синдромом Херлина-Вернера-Вундерлиха, который был вовремя диагностирован и хирургически пролеченный, обсуждены диагностические подходы и лечение. Пациентка жаловалась на прогрессирующую дисменорею с возраста менархе в течение 6 месяцев, которая становилась невыносимой и не проходила после приема симптоматической терапии. При проведении ультразвукового обследования органов малого таза и почек было диагностировано совмещенную аномалию развития моче-

HERLYN-WERNER-WUNDERLICH SYNDROME - DIAGNOSTIC-TREATMENT APPROACHES

N. Veresnyuk, V. Pyrohova, A. Nakonechnyi

Danylo Halytsky Lviv
National Medical University
(Lviv, Ukraine)

Summary

Introduction. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome is a complex abnormality in the development of the female genitourinary system, which includes the uterus didelphys, the longitudinal septum of the vagina with obstruction of one half and ipsilateral agenesis of the kidney. The exact prevalence of this syndrome is unknown, but some publications indicate that the frequency of this pathology ranges from 0.16 to 10% among all female genital tract malformations.

Clinical case. The article presents a clinical case of a 14-year-old patient with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome, who was diagnosed and treated in time. Diagnostic approaches and treatment were also discussed. The patient complained about progressive dysmenorrhea from the age of menarche within 6 months, which became intolerable and did not pass after receiving symptomatic therapy. Ultrasound examination of the pelvis and kidneys revealed a combined anomaly of the genitourinary system: the uterus didelphys, right-sided hematocolpos and hemato cervix, agenesis of the right kidney. Magnetic resonance

половой системы: удвоение матки, правосторонний гематокольпос и гематоцервикс, агенезия правой почки. Магнитно-резонансная томография органов малого таза и брюшной полости подтвердила наличие у пациентки синдрома Херлина-Вернера-Вундерлиха. Проведено иссечение продольной перегородки влагалища с образованием единого влагалища. Во время иссечения перегородки "слепого" правого влагалища выделилось около 200 мл густой, темной крови. Никаких интраоперационных и послеоперационных осложнений не было. Пациентку на 5-е сутки в удовлетворительном состоянии выписали домой. Через 12 дней после выписки из стационара у пациентки началась очередная менструация, которая длилась 6 дней, прошла безболезненно. Каких-либо других жалоб пациентка не высказывала.

Выводы. Ранняя диагностика синдрома Херлина-Вернера-Вундерлиха и его хирургическая коррекция позволит предупредить возникновение серьезных гинекологических осложнений. В диагностике данного синдрома определяющую роль играет сочетание использования экспертного ультразвукового обследования и магнитно-резонансной томографии. Залогом успеха в ведении пациенток с синдромом Херлина-Вернера-Вундерлиха является слаженная работа мультидисциплинарной команды с привлечением детского гинеколога, уролога, рентгенолога, специалиста ультразвуковой диагностики и анестезиолога. В случаях внутриутробной диагностики агенезии одной почки или иной патологии развития почек у плодов женского пола следует в дальнейшем до наступления возраста менархе провести дифференциальную диагностику с синдромом Херлин-Вернера-Вундерлиха.

Ключевые слова: синдром Херлина-Вернера-Вундерлиха; гематокольпос; дисменорея; агенезия почки.

Контактна інформація:

Вереснюк Наталія Сергіївна – к.мед.н., доцент кафедри акушерства, гінекології та перинатології факультету післядипломної освіти Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького (м.Львів, Україна).
Контактна адреса: вул. Пекарська, 69, м.Львів, 79010, Україна.
Контактний телефон: +380672574881
e-mail: veresniuk@ukr.net
ORCID: 0000-0001-5233-7105
Researcher ID (Web of Science): Y-8949-2018

Пирогова Віра Іванівна – д.мед.н., професор, завідувач кафедри акушерства, гінекології та перинатології факультету післядипломної освіти Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького (м.Львів, Україна).
Контактна адреса: вул. Пекарська, 69, м.Львів, 79010, Україна.
Контактний телефон: +380970514315
e-mail: pyroh@mail.lviv.ua
ORCID: 0000-0002-1205-6365

Наконечний Андрій Йосифович – д.мед.н., професор кафедри дитячої хірургії Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького, проректор з наукової роботи (м.Львів, Україна).
Контактна адреса: вул. Пекарська, 69, м.Львів, 79010, Україна.
Контактний телефон: +380679018347
e-mail: vrector_science@meduniv.lviv.ua
ORCID: https://orcid.org/0000-0003-1402-6642

Контактная информация:

Вереснюк Наталья Сергеевна – к.мед.н., доцент кафедры акушерства, гинекологии и перинатологии факультета последипломного образования Львовского национального медицинского университета имени Данила Галицкого (г.Львов, Украина).
Контактный адрес: ул. Пекарская, 69, г.Львов, 79010, Украина.
Контактный телефон: +380672574881
e-mail: veresniuk@ukr.net
ORCID: 0000-0001-5233-7105
Researcher ID (Web of Science): Y-8949-2018

Пирогова Вера Ивановна – д.мед.н., професор, заведующая кафедрой акушерства, гинекологии и перинатологии факультета последипломного образования Львовского национального медицинского университета имени Данила Галицкого (г.Львов, Украина).
Контактный адрес: ул. Пекарская, 69, г.Львов, 79010, Украина.
Контактный телефон: +380970514315
e-mail: pyroh@mail.lviv.ua
ORCID: 0000-0002-1205-6365

Наконечный Андрей Иосифович – д.мед.н., профессор кафедры детской хирургии Львовского национального медицинского университета имени Данила Галицкого, проректор с научной работы (г.Львов, Украина).
Контактный адрес: ул. Пекарская, 69, г.Львов, 79010, Украина.
Контактный телефон: +380679018347
e-mail: vrector_science@meduniv.lviv.ua
ORCID: https://orcid.org/0000-0003-1402-6642

imaging of the pelvic organs and abdominal cavity confirmed that the patient had Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome. Excision of the longitudinal septum of the vagina with the formation of a single vagina was carried out. About 200 ml of thick, dark blood was released during the excision of the septum from the "blind" right vagina. There were neither intraoperative nor postoperative complications. The patient was discharged home in a stable condition on the 5th day. Twelve days after discharge from the hospital, the patient had their period that lasted for 6 days and was painless. The patient had no more complaints.

Conclusions. Early diagnosis of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome and its surgical correction will prevent serious gynecological complications. The combined use of expert ultrasound and magnetic resonance imaging plays a decisive role in the diagnosis of this syndrome. The key to success in the management of patients with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome is the coordinated work of a multidisciplinary team with the involvement of a pediatric gynecologist, urologist, radiologist, ultrasound specialist and anesthesiologist. In cases of intrauterine diagnosis of agenesis of one kidney or other pathology of renal development in female fetuses, a differential diagnosis with Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome should be made later before the onset of menarche.

Key words: Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome; Hematocolpos; Dysmenorrhea; Agnesis of the Kidney.

Contact Information:

Nataliya Veresnyuk – PhD, Associate Professor, Department of Obstetrics, Gynecology and Perinatology, Faculty of Postgraduate Education, Danylo Halytsky Lviv National Medical University (Lviv, Ukraine).
Contact address: Pekarska st., 69, Lviv, 79010, Ukraine.
Contact phone: +380672574881
e-mail: veresniuk@ukr.net
ORCID: 0000-0001-5233-7105
Researcher ID (Web of Science): Y-8949-2018

Vira Pyrohova – M.D., Professor, Head of the Department of Obstetrics, Gynecology and Perinatology, Faculty of Postgraduate Education, Danylo Halytsky Lviv National Medical University (Lviv, Ukraine).
Contact address: Pekarska st., 69, Lviv, 79010, Ukraine.
Contact phone: +380970514315
e-mail: pyroh@mail.lviv.ua
ORCID: 0000-0002-1205-6365
Andriy Nakonechnyi – M.D., Professor of Department of Pediatric Surgery, Danylo Halytsky Lviv National Medical University (Lviv, Ukraine).
Contact address: Pekarska st., 69, Lviv, 79010, Ukraine.
Contact phone: +380679018347
e-mail: vrector_science@meduniv.lviv.ua
ORCID: https://orcid.org/0000-0003-1402-6642