



А. Д. ЖУКОВЕЦ, О. О. ПАВЛЮЧЕНЯ, Д. А. ОВСЕЙЧИК, П. К. МАРАХОВСКАЯ, И. А. СЕВКОВСКИЙ,
А. А. СВИРСКИЙ, Т. М. ЛЕЩИНСКАЯ, Л. Н. НЕСТЕРУК, Е. В. НИКОЛАЕВА

СИНДРОМ ХЕРЛИНА — ВЕРНЕРА — ВУНДЕРЛИХА: ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ (ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ И КРАТКИЙ ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

Республиканский научно-практический центр детской хирургии, Минск, Беларусь

Синдром Херлина — Вернера — Вундерлиха (СХВВ) является очень редким пороком мочеполовой системы, который возникает вследствие аномалий развития мюллеровых протоков. Порок характеризуется разнообразием форм и комбинаций. Чаще всего встречается удвоение матки в сочетании с синдромом OHVIRA (Obstructed Hemi Vagina and Ipsilateral Renal Anomaly — обструктивная гемивагина и ипсилатеральная аномалия почки). Отсюда трудности диагностики и лечения данной патологии.

Представлены описание клинического случая синдрома СХВВ у пациентки 14 лет и краткий обзор литературы. Описаны: клиническая картина, методы диагностики, наблюдение и хирургическое лечение. У пациентки синдром СХВВ был осложнен гематопиокольном, гематометрой и гематосальпинксом слева. Описание клинического случая данного синдрома в Республике Беларусь приводится впервые.

Ключевые слова: порок развития половых органов, синдром Херлина — Вернера — Вундерлиха, синдром OHVIRA, удвоение матки, гематокольпос, обструкция гемивлагалища, агенезия почки, дети, ультразвуковая диагностика.

Herlyn — Werner — Wunderlich syndrome (HWWS) is a very rare defect of the genitourinary system, which occurs due to abnormal development of the Mullerian ducts. The defect is characterized by a variety of forms and combinations. Most often, uterine duplication occurs in combination with OHVIRA syndrome (Obstructed HemiVagina and Ipsilateral Renal Anomaly). Hence the difficulties in diagnosing and treating this pathology.

The article presents a description of a clinical case of HWWS in a 14-year-old patient and a brief review of the literature. Also described: clinical picture, diagnostic methods, observation and surgical treatment. In this patient, HWWS was complicated by hematompiocolpos, hematometra and hematosalpinx on the left. A description of a clinical case of this syndrome in the Republic of Belarus is provided for the first time.

Key words: malformations of the genital organs, Herlyn — Werner — Wunderlich syndrome, OHVIRA syndrome, uterine duplication, hematomcolpos, hemivaginal obstruction, renal agenesis, children, ultrasound diagnostics.

HEALTHCARE. 2024; 11: 65—73

HERLYN — WERNER — WUNDERLICH SYNDROME: THE IMPORTANCE OF TIMELY DIAGNOSIS (PRESENTATION OF THE CLINICAL CASE AND LITERATURE REVIEW)

A. D. Zhukovets, O. O. Pavlyuchenya, D. A. Ovseichik, P. K. Marakhouskaya, I. A. Seukouski, A. A. Svirsky,
T. M. Lechtchinskaya, L. N. Nestsiaruk, K. V. Nikalayeva

В последние годы благодаря совершенствованию методов диагностики отмечается увеличение частоты выявления пороков развития различных органов и систем, в том числе пороков развития половой системы у девочек [1]. Врожденные аномалии женских репродуктивных органов, по данным ряда авторов, составляют 4—7 % от всех аномалий развития у детей [2; 3]. Чаще всего они возникают на раннем этапе эмбриогенеза из-за нарушения формирования и (или) дифференцировки парамезонефральных (мюллеровых) протоков [4]. Развитие мюллеровых протоков тесно связано с эмбриональным развитием мочевыделительной системы, что приводит к возникновению аномалий мочеполовой системы одновременно с аномалиями развития матки [5]. По данным зарубежных авторов, частота таких пороков-ассоциаций составляет 55—70 % [6].

Особое место среди них занимает синдром Херлина — Вернера — Вундерлиха (СХВВ, Herlyn — Werner — Wunderlich syndrome) — это ассоциация, которая характеризуется удвоением матки, односторонним обструктивным гемивлагалищем и ипсилатеральной агенезией почки [7]. Данный порок имеет множество анатомических вариантов, в результате чего у практических врачей часто возникают трудности как на этапе диагностики, так и на этапе его лечения.

Первые публикации с описанием данного порока развития появились около века назад, когда в 1922 г. С. Е. Purslow сообщил о случае сочетания обструктивной гемивагины с полным удвоением матки [8]. Однако детально эта аномалия развития у женщин репродуктивного возраста была описана только в 1971 г. немецкими учеными U. Herlyn и H. Werner. Они привели случаи

сочетания удвоения матки с односторонней аплазией почки и «кистой гартнерова хода», которая, вероятнее всего, являлась слепой гемивагиной [9]. После выхода публикации данное сочетание признаков стало называться синдромом Херлина — Вернера. В 1976 г. M. Wunderlich описал случаи удвоения тела и шейки матки (*uterus didelphys*) со сформированным влагалищем, изолированным гематоцервиксом справа, и правосторонней аплазией почки и мочеточника у нескольких пациенток детородного возраста. С тех пор данная аномалия получила название синдрома Херлина — Вернера — Вундерлиха [10]. У девочек подросткового возраста этот синдром впервые был описан в 1988 г. [11]

С момента первого описания порока и до настоящего времени выявлено значительное количество его анатомических вариантов. Установлено, что патология матки не ограничивается лишь удвоением, а может быть и двурогой, и перегородчатой; обструкция бывает не только в области гемивагины, но и на уровне удвоенной шейки и даже тела матки [12]. Ипсилатеральная аномалия почки может быть представлена как агенезией, так и ее кистозной дисплазией, которая, по мнению ряда авторов, является состоянием, предшествующим ее аплазии [13; 14]. Кроме того, может наблюдаться дистопия почки и (или) мочеточника, которая довольно часто сопровождается его патологическим впадением в замкнутое влагалище или шейку матки. Описаны случаи наличия при данной аномалии развития дивертикула мочевого пузыря и даже удвоения прксимальной части уретры [14].

Первую попытку систематизации СХВВ в 1980 г. провели J. A. Rock и H. W. Jones из госпиталя Джонса Хопкинса [15]. Они описали 12 клинических случаев данного порока и предложили разделить его на три типа: полная непроходимость влагалища на стороне поражения; частичная непроходимость влагалища на стороне поражения; полная непроходимость влагалища на стороне поражения и полное удвоение матки, полости которой сообщаются между собой [16]. В 1988 г. Американское общество фертильности (The American Fertility Society) классифицировало порок как III класс аномалий мюллеровских структур, приводящий к полному удвоению матки [17]. Термин OHVIRA (Obstructed HemiVagina and

Ipsilateral Renal Anomaly — обструктивная гемивагина и ипсилатеральная аномалия почки) был предложен американскими учеными N. A. Smith и M. R. Laufer в 2007 г., которые считали, что он должен упростить систематизацию типов синдрома с учетом сочетаний всех его признаков [18]. Термин стал широко применяться в зарубежной литературе, и в 2020 г. появилась совместная работа гинекологов и урологов из Китая (J. Zhang и соавт.), которые предложили свою классификацию синдрома OHVIRA, а именно субклассификацию «3 О» [19]. Данная классификация имеет три подкласса О: *obstruction* (обструкция), *ureteric orifice* (устье мочеточника) и *outcome* (исход), для каждого из которых кратко изложена хирургическая тактика. По мнению авторов, такая субклассификация позволит учесть разнообразие всех анатомических вариантов синдрома, поможет сделать понимание синдрома всесторонним и систематическим и, главное, упростит планирование предстоящей операции [20].

Точная популяционная частота порока в настоящее время неизвестна. Есть данные с колебаниями 1 случай на 2000—28 000 новорожденных [21; 22]. Синдром OHVIRA — наименее распространенная форма врожденных пороков развития (ВПР) матки и влагалища, которая встречается в 0,16—10 % случаев [7; 23]. Порок характеризуется множеством комбинаций удвоения матки и влагалища с формированием замкнутой вагины на стороне поражения [24]. Полное удвоение матки при синдроме OHVIRA — крайне редкое явление, в большинстве случаев встречается двурогая матка или перегородка в матке [24; 25]. Среди всех аномалий почек, наблюдаемых при синдроме OHVIRA, наиболее частая — агенезия почки [25]. Односторонняя агенезия почки в 43 % случаев сочетается с полным удвоением матки [26]. Кроме того, есть сообщения о случаях кистозной дисплазии почек, удвоении лоханочной системы и эктопии мочеточника, которые при данном пороке встречаются реже [25]. По данным литературы, аномалии почек в 2 раза чаще встречаются с правой стороны, на стороне обструктивного гемивлагалища [27].

В основном синдром диагностируют поздно, что связано с его редкостью и разнообразной клинической картиной, до наступления

пубертатного возраста зачастую не имеет никаких проявлений. У таких пациенток нет отклонений в развитии вторичных половых признаков и наружных половых органов [28]. Первые симптомы появляются после наступления менархе вследствие прогрессирующего заполнения обструктивной гемивагины менструальной кровью и нарушением ее оттока [18; 22].

Клинические проявления зависят от анатомического варианта порока: например, при перфорированной гемисепте могут отмечаться хронические кровянисто-гнойные выделения [29]. Основными симптомами при данном ВПР являются тазово-абдоминальные и вагинальные боли различной интенсивности, которые при выраженном болевом синдроме могут стимулировать острый живот [30]. Острые боли в животе чаще всего вызваны ретроградным забросом менструальной крови в брюшную полость [29]. Выделяют следующие стадии распространенности гематокольпоса: 1) изолированный гематокольпос; 2) гематокольпос + гематометра; 3) гематокольпос + гематометра + гематосальпинкс; 4) гематокольпос + гематометра + гематосальпинкс + гемоперитонеум. Обязательным является сбор анамнеза на предмет выявления дисменореи и установления связи циклических болей с менархе. Если у девочки с агенезией почки появляются циклические боли, необходимо исключить синдром OHVIRA [31].

Вторым симптомом является наличие пальпируемого опухолевидного образования в полости малого таза (брюшной полости) [18; 29; 31]. Существуют также нетипичные клинические проявления, такие как наличие опухолевидного образования в перианальной области, нарушение мочеиспускания, острая задержка мочи, запоры [29; 31].

Наличие перфорированной перегородки удлиняет время диагностики заболевания, а также способствует инфицированию гематокольпоса и формированию пиокольпоса [32; 33].

Среди осложнений синдрома описан тазовый эндометриоз, который встречается в 17—19 % случаев в виде эндометриоидных кист со стороны обструктивной гемивагины. При этом частота встречаемости данного осложнения с перфорированной перегородкой составляет 57 %, с перфорированной — 12 %. К другим осложнениям относятся воспалительные забо-

левания придатков с образованием tuboovarianального и внутрибрюшных абсцессов [33].

Пrenатальная и neonатальная диагностика синдрома затруднительна и основывается на выявлении во время УЗИ гидрометрокольпоса — состояния, возникающего из-за обструкции дистальных отделов генитального тракта, при котором матка и влагалище растянуты жидкостью и образуют единый канал. У плодов гидрометрокольпос возможно выявить начиная с III триместра беременности женщины. Описаны и более ранние случаи постановки диагноза у плода — на 22-й и 25-й нед. гестации [34]. Его развитие связано с повышенной продукцией эпителиального секрета в ответ на высокий уровень эстрогенов матери. После прекращения действия материнских эстрогенов происходит спонтанная регрессия расширенной половины вагины и матки, и синдром не проявляет себя до начала менархе [35]. Иногда при недостаточном уровне эстрогенов матери, даже при наличии обструкции дистальных отделов влагалища гидрометрокольпос может не развиваться. На УЗИ он выглядит как объемное гипоехогенное образование, локализующееся за мочевым пузырем. При затрудненной визуализации гидрометрокольпос может быть ошибочно принят за мочевой пузырь. Гидрометрокольпос часто искажает нормальную анатомию органов малого таза. Сдавливая соседние органы, особенно мочевой пузырь, он вызывает нарушение оттока мочи с развитием пиелозктазии или гидро-нефроза [36].

При подозрении на наличие синдрома OHVIRA в первую очередь проводят УЗИ. Ультразвуковая диагностика является методом выбора при обследовании органов малого таза у пациенток [24]. Данный метод позволяет оценить анатомические особенности, его обязательно используют при наличии у пациенток тазовых, абдоминальных болей и образований в малом тазу. Но не всегда с помощью УЗИ можно поставить точный диагноз. Магнитно-резонансная томография (МРТ) — золотой стандарт диагностики с более высокой чувствительностью в определении анатомии органов таза. МРТ позволяет точно отобразить контур матки, форму ее полости и связанные с ней аномалии шейки матки и влагалища. Эти детали важны для уточнения типа порока и планирования предстоящей операции [37].

Четких алгоритмов хирургического лечения данного синдрома не существует, так как объем и способ операции в каждом конкретном случае зависят от уровня обструкции влагалища и матки, клинических проявлений, степени вовлеченности органов мочевыводящей системы. Объем операции варьирует от классического или эндоскопического иссечения влагалищной перегородки до лапароскопической экстирпации гемиматки при очень высоком уровне атрезии [38]. Прогноз этого порока развития благоприятен при ранней диагностике и лечении [20].

Клинический случай

Пациентка А., девочка 14 лет, 30.08.2023 в сопровождении родителей обратилась в приемное отделение ГУ «Республиканский научно-практический центр детской хирургии» (РНПЦ ДХ) с жалобами на боль в животе.

Анамнез заболевания. Со слов пациентки периодическая боль в животе беспокоила ее около 1 мес., с 25.08.2023 боль имела постоянный характер, усилилась с 28.08.2023. Также была однократная рвота 28.08.2023, ежедневный послабленный стул 1 раз/сут с 26.08.2023 по 30.08.2023. За медицинской помощью не обращались. Дома пациентка принимала ибупрофен, однако болевой синдром не купировался.

Анамнез жизни. Девочка с рождения наблюдается врачом-нефрологом в Республиканском центре детской нефрологии и заместительной почечной терапии на базе УЗ «2-я городская детская клиническая больница г. Минска» по поводу врожденной аномалии мочеполовой системы: мультикистоз левой гипоплазированной дистопированной почки.

2014 г.: изотопное исследование — функция левой почки не определяется.

2022 г.: по данным УЗИ левая почка не визуализируется, единственная функционирующая правая почка.

Менструации — с 13 лет, нерегулярные, болезненные. Пациентка отмечает нарастание болезненности с каждой последующей менструацией.

Семейный анамнез. Неотягощен.

Физикальное исследование. В приемном отделении РНПЦ ДХ врач — детский хирург осмотрел ребенка, выполнены общие анализы крови, мочи и УЗИ органов малого таза

трансабдоминально с заполненным мочевым пузырем, УЗИ почек.

На момент осмотра — общее состояние средней степени тяжести. Сознание ясное. Пациентка активная. Температура тела — 36,6 °С. Кожный покров — бледно-розовый, чистый. Видимые слизистые оболочки — бледно-розовые, чистые, влажные. Подкожный жировой слой развит удовлетворительно. Пастозность мягких тканей, видимые периферические отеки не выявлены. Катаральные явления не выражены. Периферические лимфатические узлы не увеличены. В легких при аускультации дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипы не выслушиваются. Частота дыхания — 20 дыхательных движений в минуту. Тоны сердца громкие, ритм правильный. Пульс — 84 уд/мин, удовлетворительного наполнения. Язык — влажный, чистый. Живот правильной формы, не вздут, доступен для глубокой пальпации во всех отделах, при пальпации мягкий, умеренно болезненный в левой подвздошной области, где пальпировалось образование размером до 5×5 см, округлой формы, плотно-эластичной консистенции, не смещаемое. Над лоном также пальпировали образование размером до 10×10 см, округлой формы, плотно-эластичной консистенции, не смещаемое, безболезненное. Мышечное напряжение не определяли. Печень не увеличена. Селезенка и почки не пальпировали. Диурез в норме. Стул — 1 раз/сут, послабленный.

Лабораторные исследования. Общий анализ крови: все показатели в пределах возрастной нормы. Общий анализ мочи: моча слабо мутная, белок — 0,3 г/л, эпителий плоский — 15—17 в поле зрения, бактерии — «++», дрожжеподобные грибы — «+».

Данные УЗИ. В полости малого таза слева от мочевого пузыря определяется образование неправильной овальной формы размером 121×79×82 мм с центрально расположенной перегородкой, при цветном доплеровском картировании — аваскулярное, со стенкой толщиной около 3—4 мм, деформирующее контур мочевого пузыря (рис. 1).

В просвете образования — гипэхогенное неоднородное содержимое по типу мелкодисперсной взвеси (предположительно геморрагический характер содержимого). Выше и латеральнее данного образования

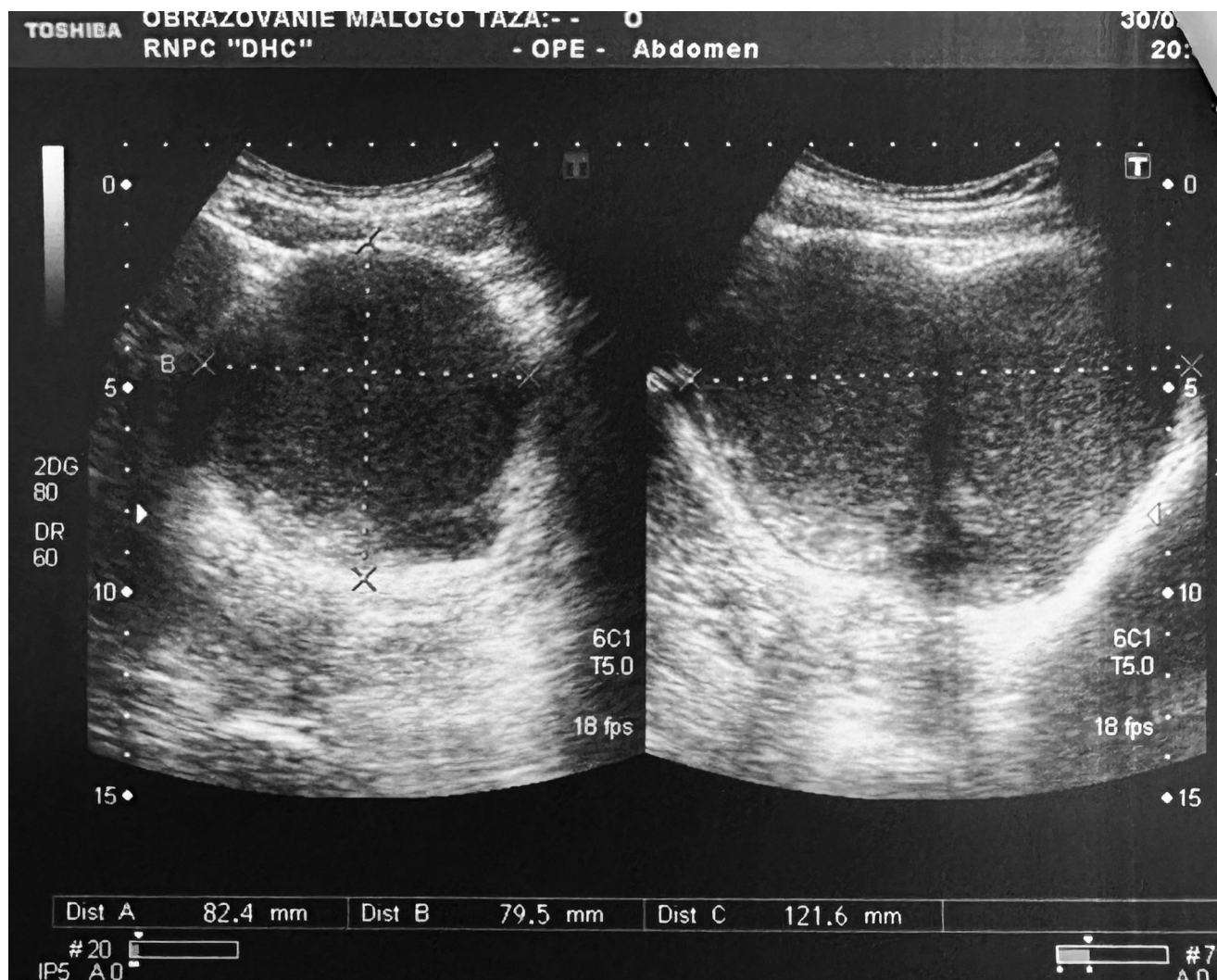


Рис. 1. Ультразвуковое исследование малого таза пациентки с синдромом Херлина.
Образование неправильной овальной формы размером 121×79×82 мм
с центрально расположенной перегородкой

визуализируется жидкостная структура размером 51×47×50 мм со стенкой 3 мм и аналогичным содержимым в своем просвете (рис. 2).

Медиальнее вышеописанных структур в проекции мезогастрия визуализируется толстостенное образование (стенка — до 6,5 мм) грушевидной формы, в просвете содержащее также жидкостной компонент с мелкодисперсной взвесью (матка?) (рис. 3).

При полипозиционном сканировании выявлено сообщение всех описанных структур. Мочевой пузырь слабого наполнения (объем — до 50 мл), стенка при данном наполнении — 3,5 мм, в просвете — анэхогенная моча. Устье правого мочеточника без особенностей, устье левого мочеточника расширено до 9 мм. Правее мочевого пузыря в малом тазу визуализируется матка: тело —

40×32×36 мм, визуализация шейки затруднена. Правый яичник — 34×22×22 мм, мелкофолликулярной структуры. Левый яичник — 32×24×20 мм, с фолликулами до 4 мм в структуре, определяется выше типичного места (в мезогастрии слева). Кверху и латерально от левого яичника визуализируется веретеновидная тонкостенная (стенка — 1,3 мм) структура размером 21×43 мм с жидкостным содержимым в просвете (расширенная маточная труба?) (рис. 4).

Правая почка — 129×62×52 мм, паренхима — 16 мм; левая почка не визуализируется (аплазия?).

Заключение. Единственная викарно увеличенная правая почка. УЗ-признаки объемного образования малого таза и брюшной полости, вероятно, аномалия развития внутренних половых органов. Учитывая большие размеры



Рис. 2. Ультразвуковое исследование малого таза пациентки с синдромом Херлина. Гипоэхогенное неоднородное содержимое по типу мелкодисперсной взвеси (предположительно геморрагический характер) в просвете образования

образования, изменяющие конфигурацию органов малого таза, показано дообследование.

С целью дообследования и определения дальнейшей тактики лечения пациентка была госпитализирована.

31.08.2023 для оценки анатомии объемного образования пациентке выполнили КТ брюшной полости и таза (с контрастным усилением). На проведение исследования получено информированное согласие родителей ребенка.

Заключение. КТ-картина кистозного образования малого таза, учитывая его разносторонний характер, нельзя исключить аномалию развития мочеполовой системы — удвоение матки с атрезией удвоенного влагалища. Агенезия левой почки, атрезия проксимальной части и расширение левого мочеточника. Вариантное развитие левой общей подвздошной вены, венозные коллатерали (рис. 5, 6).

Для дальнейшего лечения 31.08.2023 пациентку перевели в гинекологическое детское отделение УЗ «1-я городская клиническая больница» с диагнозом ВПР: полное удвоение матки, гематометра, атрезия удвоенного влагалища, гематокольпос, гематосальпинкс слева (синдром OHVIRA?).

Врачи детского гинекологического отделения подтвердили диагноз «синдром OHVIRA».

01.09.2023 провели хирургическое лечение: вскрыли дополнительное влагалище (геминиатрезия).

Протокол операции. Во влагалище вводили ложкообразные зеркала Симпса. Левый свод и левая боковая стенка выступали во влагалище на 3—4 см, верхушка выступающей части пунктирована, получили гемолизированную кровь, по игле вскрыли стенку дополнительно закрытого влагалища, эвакуировали около



Рис. 3. Ультразвуковое исследование малого таза пациентки с синдромом Херлина.

В проекции мезогастрия — толстостенное образование (стенка — до 6,5 мм) грушевидной формы, в просвете — жидкостной компонент с мелкодисперсной взвесью (матка?)



Рис. 4. Полипозиционное сканирование малого таза пациентки с синдромом Херлина — сообщение всех описанных структур

600 мл гемолизированной крови, полость промыли фурациллином, края раны ушили отдельными швами. В правом своде высоко достигается шейка матки, в полости второго влагалища пальпируется шейка матки. Кровопотеря составила 30 мл.

Выводы

1. Синдром OHVIRA является редким и малоизученным пороком развития мочеполовой системы у девочек, поэтому требует пристального внимания со стороны не толь-

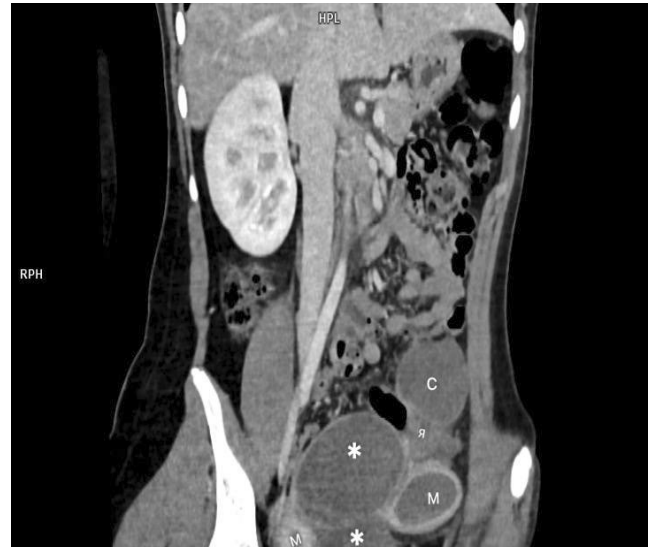


Рис. 5. Фронтальное изображение КТ-ангиографии брюшной полости и малого таза пациентки с синдромом Херлина: * — влагалище; М — матка; Я — яичники; С — маточная труба (гематосальпинкс)



Рис. 6. Аксиальное изображение КТ-ангиографии брюшной полости и малого таза пациентки с синдромом Херлина: * — влагалище; М — матка; ↑ — атрезированный левый мочеточник

ко гинекологов, но также детских хирургов и урологов.

2. Диагностика данного порока должна быть как можно более ранней для снижения риска развития тяжелых, в том числе угрожающих жизни осложнений.

3. Выявление пренатально или в период новорожденности мультикистозной дисплазии или агенезии почки у пациентки, а также кистозного образования в малом тазу на стороне измененной/отсутствующей почки должно натолкнуть на мысль о риске аномалий вну-

тренных половых органов. Девочкам с агенезией или мультикистозной дисплазией почки в анамнезе должен быть проведен УЗИ-скрининг органов малого таза. Дети с выявленным синдромом OHVIRA должны находиться под наблюдением детского гинеколога, детского уролога, детского нефролога для своевременного планового оперативного вмешательства до появления клинических симптомов.

4. Разработка современного диагностического алгоритма и мини-инвазивных подходов при лечении данного синдрома позволит значительно снизить частоту необоснованных оперативных вмешательств и сохранить репродуктивное здоровье у женщин с данным синдромом.

Контактная информация:

Жуковец Алина Дмитриевна — врач ультразвуковой диагностики. Республиканский научно-практический центр детской хирургии. Пр. Независимости, 64А, 220013, г. Минск. Сл. тел. +375 29 615-83-23.

Участие авторов:

Концепция и дизайн исследования: А. Д. Ж., О. О. П., П. К. М., А. А. С.
Сбор информации и обработка материала: А. Д. Ж., О. О. П., Д. А. О., П. К. М., И. А. С., Т. М. Л., Л. Н. Н.
Написание текста: А. Д. Ж., О. О. П., И. А. С., А. А. С., Е. В. Н., Т. М. Л.
Редактирование: А. А. С., Е. В. Н., Т. М. Л., Л. Н. Н.

Конфликт интересов отсутствует.

ЛИТЕРАТУРА

1. Алгоритм диагностики и лечения девочек с врожденными пороками развития органов репродуктивной системы / В. А. Крутова [и др.] // Репродуктив. здоровье детей и подростков. — 2015. — № 1. — С. 30—36.
2. Clinical implications of uterine malformations and hysteroscopic treatment result / G. F. Grimbizis [et al.] // *Human Reprod. Update.* — 2001. — Vol. 7, № 2. — P. 161—174.
3. Saravelos, S. H. Prevalence and diagnosis of congenital uterine anomalies in women with reproductive failure: a critical appraisal / S. H. Saravelos, K. A. Cocksedg, T.-C. Li // *Human Reprod. Update.* — 2008. — Vol. 14, № 5. — P. 415—429.
4. Panaitescu, A. M. Herlyn — Werner — Wunderlich syndrome: case report and review of the literature / A. M. Panaitescu, G. Peltecu, N. Gica // *Diagnostics.* — 2022. — Vol. 12, № 10. — P. 2466.
5. Синдром Херлина — Вернера — Вундерлиха: клиническое наблюдение пациентки 17 лет / С. С. Нукутин [и др.] // *Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского.* — 2021. — Т. 100, № 4. — С. 185—189.
6. The Herlyn — Werner — Wunderlich triad (OHVIRA syndrome) with good pregnancy outcome: two cases and literature review / D. M. Albulescu [et al.] // *Romanian J. of Morphol. and Embryol.* — 2018. — Vol. 59, № 4. — P. 1253—1262.
7. Clinical and radiological findings for early diagnosis of Herlyn — Werner — Wunderlich syndrome in pediatric age: experience of a single center / C. Noviello [et al.] // *Gynecological Endocrinology.* — 2018. — Vol. 34, № 1. — P. 56—58.
8. Purslow, C. E. A case of unilateral haematocolpos, haematometra and haematosalpinx / C. E. Purslow // *The J. of Obstetrics and Gynaecol. of the Brit. Empire.* — 1922. — Vol. 29, № 4. — P. 643.
9. Herlyn, U. Das gemeinsame Vorkommen von effener Gartner-Gang-Zyste, gleichseitiger Nierenaplasie und Uterusdoppelmisbildung als typisches Missbildungssyndrom / U. Herlyn, H. Werner // *Geburtshilfe und Frauenheilkunde.* — 1971. — Vol. 31, № 4. — P. 340—347.
10. Wunderlich, M. Seltene Variante einer Genitalmisbildung mit Aplasie der rechten Niere / M. Wunderlich // *Zentr.-Bl. für Gynakologie.* — 1976. — Vol. 98, № 9. — P. 559—562.
11. Uterus didelphys with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis in teenagers: report of three cases / G. Tridenti [et al.] // *Amer. J. of Obstetrics and Gynecol.* — 1988. — Vol. 159, № 4. — P. 882—883.
12. Yi, S. Clinical characteristics and management of patients with complete septate ureter, double cervix, obstructed hemivagina, and ipsilateral renal agenesis / S. Yi, J. Jiang // *The J. of Obstetrics and Gynaecol. Res.* — 2021. — Vol. 47, № 4. — P. 1497—1501.
13. Herlyn — Werner — Wunderlich syndrome: case review and report of the literature / O. O. Gutierrez-Montufar [et al.] // *Rev. Colombiana de Obstetricia y Ginecologia.* — 2021. — Vol. 72, № 4. — P. 407—422.
14. An unusual case of Herlyn — Werner — Wunderlich syndrome with a complete septate uterus and complicated urinary tract with rare ectopic ureteral opening / A. Zhang [et al.] // *Intern. J. of Gynecol. and Obstetrics.* — 2018. — Vol. 143, № 2. — P. 248—250.
15. Roch, J. A. The double uterus associated with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis / J. A. Roch, H. W. Jones // *Amer. J. of Obstetrics and Gynecol.* — 1980. — Vol. 138, № 3. — P. 339—342.
16. Vaginoscopic incision of oblique vaginal septum in adolescents with OHVIRA syndrome / C. Cheng [et al.] // *Sci. Rep.* — 2019. — Vol. 9, № 1. — P. 20042.
17. A variant of Herlyn — Werner — Wunderlich syndrome presenting with acute abdomen: a case report and review of literature / N. Gupta [et al.] // *Global Pediatric Health.* — 2018. — Vol. 5. — P. 1—5.
18. Smith, N. A. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up / N. A. Smith, M. R. Laufer // *Fertility a. Sterility.* — 2007. — Vol. 87, № 4. — P. 918—922.
19. Proposal of the 3O (obstruction, ureteric orifice, and outcome) subclassification system associated with obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) / J. Zhang [et al.] // *J. of Pediatric and Adolescent Gynecol.* — 2020. — Vol. 33, № 3. — P. 307—313.
20. Урологические аномалии при синдроме OHVIRA (Herlyn — Werner — Wunderlich синдром) / К. Лодейкина [и др.] // *Вестник урологии.* — 2022. — Т. 10, № 2. — С. 109—123.
21. Paccini, P. S. Herlyn — Werner — Wunderlich syndrome: a case report / P. S. Paccini, J. Doski // *Rev. Brasil. de Ginecologia e Obstetricia.* — 2015. — Vol. 37, № 4. — P. 192—196.

22. Afrashtehfar, C. D. Malformaciones mullerianas. Síndrome de hemivagina obstruida y anomalía renal ipsilateral (OHVIRA) / C. D. Afrashtehfar, A. Pina-García, K. I. Afrashtehfar // *Cirugía y Cirujanos*. — 2014. — Vol. 82, № 4. — P. 460—471.
23. Burgis, J. Obstructive Müllerian anomalies: case report, diagnosis, and management / J. Burgis // *Amer. J. of Obstetrics and Gynecol.* — 2001. — Vol. 185, № 2. — P. 338—344.
24. Didelphys uterus: a case report and review of literature / S. Rezai [et al.] // *Case Rep. in Obstetrics and Gynecol.* — 2015. — Vol. 2015. — P. 865821.
25. Complete septate uterus with obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis (OHVIRA) in a young woman — a rare variant of Herlyn — Werner — Wunderlich syndrome / M. Surya [et al.] // *BJR Case Rep.* — 2016. — Vol. 2, № 2. — P. 20150241.
26. Herlyn — Werner — Wunderlich syndrome: MRI findings, radiological guide (two cases and literature review), and differential diagnosis / R. Del Vescovo [et al.] // *BMC Med. Imaging*. — 2012. — Vol. 12, № 1. — P. 4.
27. Santos, X. M. Obstructed hemivagina with ipsilateral renal anomaly / X. M. Santos, J. E. Dietrich // *J. of Pediatric and Adolescent Gynecol.* — 2016. — Vol. 29, № 1. — P. 7—10.
28. Shah, D. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome with a single uterus / D. Shah, D. Laufer // *Fertility and Sterility*. — 2011. — Vol. 96, № 1. — P. e39—e41.
29. Clinical characteristics and treatment of Herlyn — Werner — Wunderlich syndrome / J. Wang [et al.] // *Arch. of Gynecol. and Obstetrics*. — 2014. — Vol. 290, № 5. — P. 947—950.
30. A rare cause of acute abdominal pain: Herlyn — Werner — Wunderlich syndrome / R. Aydin [et al.] // *Pediatric Emergency Care*. — 2014. — Vol. 30, № 1. — P. 40—42.
31. Misina, A. Diagnosticul si tratamentul sindromului Herlyn — Werner — Wunderlich / A. Misina // *Arch. of the Balkan Med. Union*. — 2015. — Vol. 50, № 2 (suppl. 1). — P. 93—99.
32. Síndrome de hemivagina obstruida, con agenesia renal ipsilateral: causa inusual de piocolpos. Reporte de caso y revisión bibliográfica / D. K. Cortes-Contreras [et al.] // *Ginecología y Obstetricia de México*. — 2014. — Vol. 82, № 10. — P. 711—715.
33. Enfermedad inflamatoria pélvica causada por el síndrome de Herlyn — Werner — Wunderlich / M. T. Alumbrosos-Andujar [et al.] // *Cirugía y Cirujanos*. — 2014. — Vol. 82, № 4. — P. 448—452.
34. Herlyn — Werner — Wunderlich syndrome : report of a prenatally recognised case and review of the literature / T. Tuna [et al.] // *Urology*. — 2019. — Vol. 125. — P. 205—209.
35. Pitfalls in the diagnosis and management of obstructive uterovaginal duplication : a series of 32 cases / C. Capito [et al.] // *Pediatrics*. — 2008. — Vol. 122, № 4. — P. e891—e897.
36. Пренатальная диагностика синдрома обструкции одного из удвоенных влагалищ в сочетании с ипсилатеральной аномалией почки / К. В. Костюков [и др.] // *Ультразвуковая и функциональная диагностика*. — 2011. — № 3. — С. 78—83.
37. Youssef, M. A. F. M. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly sindrom with uterus didelphys (OHVIRA) / M. A. F. M. Youssef // *Middle East. Fertility Soc. J.* — 2013. — Vol. 18, № 1. — P. 58—61.
38. In-office hysteroscopic treatment of Herlyn — Werner — Wunderlich syndrome: a case series / F. D. Fascilla [et al.] // *J. of Minimally Invasive Gynecology*. — 2020. — Vol. 27, № 7. — P. 1640—1645.

Поступила 26.06.2024

Принята к печати 01.08.2024