

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ**CASE REPORT**

DOI: 10.38095/2181-466X-20231124-93-95

УДК 618.2.-006.1.2

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ИНФИЦИРОВАННОЙ ОБСТРУКТИВНОЙ ГЕМИВАГИНЫ ПРИ СИНДРОМЕ ХЕРЛИНА-ВЕРНЕРА-ВУНДЕРЛИХА**Б. Б. Негмаджанов, С. Ш. Рафиков, Л. К. Хамроева, Ф. И. Ганиев, Э. Х. Шопулатов**
Самаркандский государственный медицинский университет, Самарканд, Узбекистан**Ключевые слова:** пороки развития мочеполовой системы, инфицированный гематокольпос, удвоение матки и влагалища, гемивагина, инфицированная гемивагина, СХВВ, OHVIRA-syndrome.**Tayanch so‘zlar:** ayollar jinsiy a‘zolari rivojlanish nuqsonlari, gematokolpos, bachadon va qin ikkilanishi, gemivagina, infeksiyalangan gemivagina, HVV sindromi, OHVIRA-syndrome.**Key words:** malformations of the female genital organs, infected hematocolpos, duplication of the uterus and vagina, hemivagina, infected hemivagina, OHVIRA-syndrome, HWWS.

Синдром обструкции гемивагины, ипсилатеральной аномалии почек (OHVIRA) или синдром Херлина-Вернера-Вундерлиха (HWWS) представляет собой сложную врожденную аномалию развития мочеполового тракта, характеризующуюся удвоенной маткой, обструкцией гемивлагалища и ипсилатеральной агенезией почек, о которой впервые сообщалось в 1922 году. Это результат аномального эмбриологического развития парамезонефрического (мюллерова) и мезонефрического (вольфова) протоков. По оценкам, частота обструкции мюллеровой агенезии составляет 0,1–3,8% в общей популяции. [1]. Несмотря на то что порок встречается у 0,16–10% женщин с пороками половой системы, от момента выявления аплазии почки до установления порока половых органов проходит весь период детства и препубертата, то есть в среднем 10–12 лет. Более того, отсутствие осведомленности о возможной ассоциации порока половых и мочевых органов приводит к тому, что нередко девочки подвергаются неправильным хирургическим вмешательствам. В результате нередким исходом подобных операций является формирование стриктур, свищей и нагноений замкнутого влагалища, рубцовых деформаций полноценного второго влагалища у каждой третьей пациентки. [7].

HERLIN-VERNER-VUNDERLIX SINDROMIDA INFEKSIYALANGAN OBSTRUKTIV GEMIVAGINANI JARROHLIK DAVOLASH**B. B. Negmadjanov, S. Sh. Rafikov, L. K. Xamroyeva, F. I. Ganiyev, E. X. Shopulatov**

Samarqand davlat tibbiyot universiteti, Samarqand, O‘zbekiston

Gemivaginal obstruksiya, ipsilateral buyrak anomaliyasi sindromi (OHVIRA) yoki Herlin-Verner-Vunderlix sindromi (HVVS) – siydik yo‘llarining murakkab tug‘ma anomaliyasi bo‘lib, ikkilangan bachadon, gemivaginal obstruksiya va ipsilateral buyrak ageneziasini bilan tavsiflanadi, ushbu patologiya birinchi marta 1922 yilda izohlangan. Bu paramezoneftral (Myuller) va mezoneftral (Volf) kanallari anomal embriologik rivojlanishining natijasi hisoblanadi. Obstruksiya paramezoneftral agenezia umumiy populyatsiyada 0,1-3,8% ni tashkil qiladi [1]. Nuqson 0,16-10 foizda jinsiy rivojlanish nuqsonlari bo‘lgan ayollarda uchrashiga qaramasdan, buyrak aplaziasini aniqlanishidan boshlab jinsiy a‘zolar nuqsoni aniqlanishiga qadar bolalik va prepubertat davr o‘tib ketadi, ya‘ni o‘rtacha 10-12 yil. Bundan tashqari, jinsiy a‘zolar va siydik chiqarish organlari nuqsonlarining birgalikda (assotiativ) kelishi mumkin bo‘lishi haqidagi ma‘lumotga ega bo‘lmaslik qizlarning ko‘pincha noto‘g‘ri jarrohlik aralashuvlarga duchor bo‘lishiga olib keladi. Natijada, bunday jarrohlik amaliyotlarining ko‘plab uchrab turadigan natijalari - har uchinchi bemorda uchraydigan obstruktiv qinning strikturalari, oqmalari va yiringlashlari, ikkinchi sog‘lim qinning chandiqli deformatsiyalari hisoblanadi [7].

SURGICAL TREATMENT OF INFECTED OBSTRUCTIVE HEMIVAGIN IN HERLIN-WERNER-WUNDERLICH SYNDROME**B. B. Negmadjanov, S. Sh. Rafikov, L. K. Xamroyeva, F. I. Ganiyev, E. X. Shopulatov**

Samarkand state medical university, Samarkand, Uzbekistan

Obstructed hemivagina, ipsilateral renal agenesis (OHVIRA) syndrome or Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome (HWWS) is a complex congenital developmental anomaly of the genitourinary tract characterized by didelphic uterus, obstructed hemivagina, and ipsilateral renal agenesis which was first reported in 1922. There are the results of an abnormal embryological development of paramesonephric (Mullerian) and mesonephric (Wolffian) ducts. The estimated incidence of obstructed müllerian agenesis is 0.1–3.8% in the general population [1]. Despite the fact that the defect occurs in 0.16–10% of women with defects of the reproductive system, the entire period of childhood and prepuberty passes from the moment of detection of renal aplasia to the identification of the defect of the genital organs, that is, on average 10–12 years. Moreover, the lack of awareness about the possible association of genital and urinary organ defects leads to the fact that girls are often subjected to incorrect surgical interventions. As a result, a frequent outcome of such operations is the formation of strictures, fistulas and suppurations of a closed vagina, cicatricial deformities of a full-fledged second vagina in every third patient. [7].

Под нашим наблюдением находилась пациентка А. Жаловалась на боли внизу живота циклического характера во время месячных, которые не купировались анальгетиками. Из анамнеза менструирует с 14 лет. Половой жизнью живет в течение 2-х лет (дефлорация бы-



Рис. 1. Кольпотомия правого замкнутого влагалища.

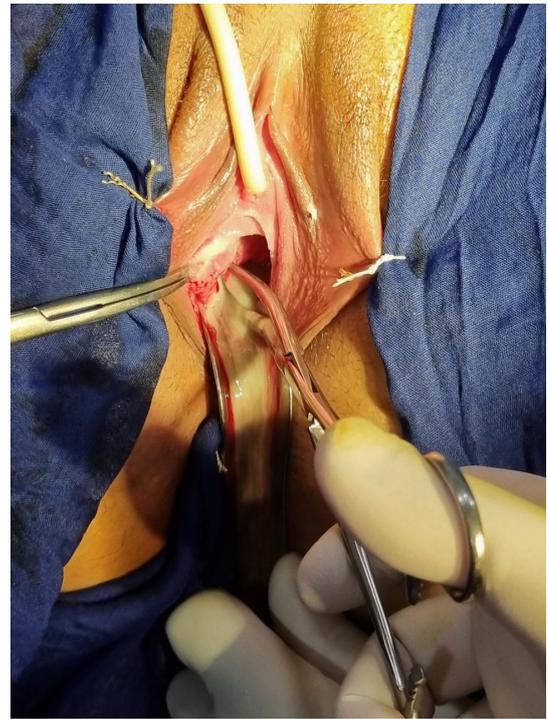


Рис. 2. Эвакуация пиокольпоса.

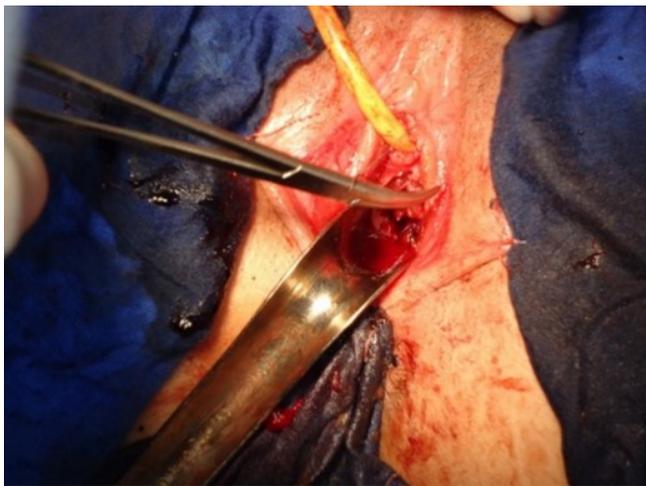


Рис. 3. Наложение узловых атравматических швов после иссечения стенки замкнутого влагалища в виде «окна».

ла в первую брачную ночь). Обследована и выставлен диагноз: Аномалии развития мюллеровых протоков. Удвоение матки и влагалища. Замкнутое влагалище справа. Гемивагина (пиогемивагина) справа. Аплазия правой почки. OHVIRA syndrome. Бесплодие I.

Выполнена кольпотомия инфицированного правого замкнутого влагалища. (рис.1)

Эвакуация пиокольпоса справа. Выделилась 150 мл зловонного жидкого гноя (рис.2).

Выполнено иссечение стенки замкнутого влагалища в виде «окна» размерами 3,5x5,0см. Круговое наложение атравматических узловых швов. (рис. 3)

Послеоперационный период протекал гладко. Пациентка выписана в удовлетворительном состоянии.

Выводы. Для профилактики рециди-

ва атрезии стенок влагалища рекомендуется:

- ◇ Подробный сбор жалоб, анамнеза и обследование пациенток
- ◇ Гинекологический осмотр (учитывая возрастные аспекты)
- ◇ Использование дополнительных методов исследования в виде УЗИ (МРТ при необходимости)
- ◇ Иссечение и удаление атрезированного участка в виде «окна», с последующим наложением узловых атравматических викриловых швов.
- ◇ Своевременная правильная диагностика аномалий развития урогенитального тракта может предупредить развитие различных осложнений.

Использованная литература:

1. Mohamed Amin Elgohary, Rushikesh Naik, Mohamed Elkafafi, Hussein Hamed, Yaser Ali, Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: A case report, *Journal of Pediatric Surgery Case Reports*, Volume 95, 2023, 102662, ISSN 2213-5766, <https://doi.org/10.1016/j.epsc.2023.102662>.
2. Адамян ЛВ, Фархат КН, Макиян ЗН. Комплексный подход к диагностике, хирургической коррекции и реабилитации больных при сочетании ано-малий развития матки и влагалища с эндометриозом. *Проблемы репродукции*. 2016;22(3):84-90.
3. Acien P, Acien M. The presentation and management of complex female genital malformations. *Hum Reprod*. 2016;22(1):48-69.
4. Адамян ЛВ, Попрядухин АЮ, Аракелян АС, Козаченко ИФ, Фархат КН. Аплазия матки и влагалища (синдром Майера-Рокитанского-Кюстера-Хаузера) в сочетании с эндометриозом: нерешённые аспекты этиологии и патогенеза (обзор литературы). *Проблемы репродукции*. 2016;22(3):8-14.
5. Бобкова МВ, Баранова ЕЕ, Адамян ЛВ. Генетические аспекты формирования аплазии влагалища и матки: история изучения. *Проблемы репродукции*. 2015;3:10-5
6. Connor OM. The treatment of intersex and the problem of delay: the Australian senate inquiry into intersex surgery and conflicting human rights for children. *J Law Med*. 2016;3:531-43.
7. Негмаджанов, Б., Рафиқов, С., Ганиев, Ф., Ким, В., & Шопулатов, Э. (2022). Успешная хирургическая коррекция аномалии развития женских половых органов после перенесенных напрасных операций. *Журнал вестник врача*, 1(1), 158–160. <https://doi.org/10.38095/2181-466X-2020931-157-159>
8. Батырова З.К., Уварова Е.В., Кумыкова З.Х., Чупрынин В.Д., Кругляк Д.А. Синдром Херлина–Вернера–Вундерлиха. Почему важна своевременная диагностика? *Акушерство и гинекология*. 2020; 1: 178-83. <https://dx.doi.org/10.18565/aig.2020.1.178-183>
9. Материалы VII съезда акушеров-гинекологов Республики Таджикистан г. Душанбе, 2022г. (Б.Б.Негмаджанов, С.Ш.Рафиқов и др. //Наш опыт лечения Синдрома Херлина-Вернера-Вундерлиха у подростков//)
10. Рафиқов С.Ш., Негмаджанов Б.Б., Ким В.О., Рустамова Н.А. (2021). Повторная хирургическая коррекция аномалии развития мюллеровых протоков после перенесенной диагностической лапаротомии во время беременности. “Журнал теоретической и клинической медицины”, №6, 2021г. стр. 143-145.