

Заметки и наблюдения из практики

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2023

Соловьев А.Е.¹, Притуло Л.Ф.², Геращенко Э.Ф.², Тончева К.С.²

ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ВРОЖДЕННОЙ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ У ДЕВОЧЕК

¹ФГБОУ ВО «Рязанский государственный медицинский университет им. академика И.П. Павлова» Минздрава России, 390026, Рязань, Россия²Институт «Медицинская академия им. С.И. Георгиевского» ФГАОУ ВО «Крымский федеральный университет им. В.И. Вернадского» Минобрнауки России, 295051, Симферополь, Россия

В отделениях детской хирургии в клиниках г. Рязани и г. Запорожья наблюдали 5 девочек в возрастном диапазоне 12–16 лет с пороками развития мочеполовой системы: удвоение влагалища и матки, аплазия удвоенного влагалища в сочетании с аплазией почки на стороне порока. У 3 детей сочетанный порок был правосторонним, у 2 — левосторонним и сопровождался с гематокольпосом и гематометрой. В диагностике пороков развития мочевой и половой систем у девочек использовали анамнез, осмотр брюшной полости и бимануальный осмотр, ультразвуковое исследование, экскреторную урографию, вагиноскопию, компьютерную томографию. В настоящее время хирургическим путем производят иссечение стенки недоразвитого влагалища для опорожнения его от менструальных выделений. Наложение широкого окна в перегородке между аплазированным и здоровым влагалищем является операцией выбора. Дальнейшие наблюдения осуществляются гинекологами.

Ключевые слова: дети; удвоение матки и влагалища; диагностика; лечение.

Для цитирования: Соловьев А.Е., Притуло Л.Ф., Геращенко Э.Ф., Тончева К.С. Диагностика и хирургическое лечение врожденной аномалии развития половых органов у девочек. *Клиническая медицина*. 2023;101(7–8):410–412.

DOI: <http://dx.doi.org/10.30629/0023-2149-2023-101-7-8-410-412>

Для корреспонденции: Тончева Ксения Сергеевна — e-mail: barbariso4ka0@gmail.com

Solovyev A.E.¹, Pritulo L.F.², Gerashenko E.F.², Toncheva K.S.²

DIAGNOSIS AND SURGICAL TREATMENT OF CONGENITAL ANOMALIES OF THE DEVELOPMENT OF THE FEMALE GENITAL ORGANS

¹Ryazan State Medical University named after academician I.P. Pavlov, 390026, Ryazan, Russia²Medical Academy named after S.I. Georgievsky of V.I. Vernadsky Crimean Federal University, 295051, Simferopol, Russia

In the departments of pediatric surgery in clinics in Ryazan and Zaporizhia, 5 girls aged 12–16 years with malformations of the urinary and genital system were observed: duplication of the vagina and uterus, aplasia of the duplicated vagina in combination with aplasia of the kidney on the side of the malformation. In 3 children, the combined defect was right-sided, in 2 — left-sided, and accompanied by hematocolpos and hematometra. In the diagnosis of malformations of the urinary and genital system in girls, anamnesis, examination of the abdominal cavity and bimanual examination, ultrasound examination, excretory urography, vaginoscopy, and computed tomography were used. Currently, surgical excision of the underdeveloped vaginal wall is performed to empty it from menstrual discharge. The imposition of a wide window in the septum between the aplastic and healthy vagina is the preferred operation. Further observations are carried out by gynecologists.

Key words: children; duplication of the uterus and vagina; diagnosis; treatment.

For citation: Solovyev A.E., Pritulo L.F., Gerashenko E.F., Toncheva K.S. Diagnosis and surgical treatment of congenital anomalies of the development of the female genital organs. *Klinicheskaya meditsina*. 2023;101(7–8):410–412.

DOI: <http://dx.doi.org/10.30629/0023-2149-2023-101-7-8-410-412>

For correspondence: Ksenia S. Toncheva — e-mail: barbariso4ka0@gmail.com

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

Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Received 25.03.2023

Полное удвоение матки и влагалища являются редкими врожденными аномалиями развития [1]. Наиболее вероятной в настоящее время считается многофакторная, полигенная природа формирования пороков развития матки и влагалища [2]. Неслияние мюллеровых каналов, обуславливающее раздвоение развития влагалища и матки, может быть полным или частичным, находить-

ся на любом уровне, иметь различную протяженность и степень развития. Виды удвоения могут наблюдаться либо одновременно и во влагалищной и в маточной части, либо только в одной из этих частей [3–5]. Любой вид раздвоенного развития влагалища и матки может сочетаться с аномалиями мочевой системы. Это определяет большое разнообразие возможных вариантов [6–8].

Аплазия одного из удвоенных влагалищ в сочетании с аплазией почки на стороне порока относятся к редкой патологии мочеполовой системы у девочек [9–11].

За 30 лет в клинике детской хирургии наблюдали 5 девочек в возрасте от 12 до 16 лет с пороком развития мочеполовой системы: удвоение влагалища и матки, аплазия удвоенного влагалища в сочетании с аплазией почки на стороне порока. У 3 детей сочетанный порок был правосторонним, у 2 — левосторонним и сопровождался с гематокольпосом и гематометрой. А.Г. Курбанова (1982) считает, что частота случаев удвоения влагалища и матки с аплазией одного влагалища составляет 11,5% к общему числу девочек с пороками развития влагалища и матки. По данным Е.А. Богдановой (2000), удельный вес таких пороков к общему числу детей с пороками развития влагалища и матки может достигать до 27%. Другие авторы [12, 13] считают, что эти показатели завышены. Формальный генез половых органов и сроки их возникновения хорошо известны. Однако каузальный генез до настоящего времени остается совершенно неизвестным [11–13].

Удвоение матки и влагалища с частичной аплазией одного влагалища сопровождается диагностическими ошибками. Гинекологи направляют таких девочек с диагнозом «опухоль брюшной полости?», «перекрут кисты яичника?», «аппендикулярный инфильтрат?». Как правило, данная патология диагностируется после дисменореи или на фоне симптомов «острого живота» [14].

Цель исследования: описать клинические случаи удвоения влагалища и матки, аплазии удвоенного влагалища в сочетании с аплазией почки на стороне порока у девочек 12–16 лет.

Клинический случай

Девочка К., 16 лет, поступила с жалобами на боли внизу живота во время менструации. Из анамнеза известно, что год назад во время менструации стали появляться боли внизу живота. Менструации регулярные. Обследована гинекологом, патологии не обнаружено.

При поступлении состояние удовлетворительное, нормального телосложения. Со стороны органов грудной клетки патологий нет. При пальпации брюшной полости справа над лобком определяется плотное опухолевидное образование.

Наружные половые органы развиты по возрасту. При ректоабдоминальном обследовании в полости малого таза справа обнаружено опухолевидное образование $16 \times 10 \times 8$ см, нижний полюс которого доходит до входа во влагалище. Образование малоподвижное, плотной консистенции. При вагиноскопии — вздутие стенки влагалища справа. На экскреторных урограммах отсутствует функция почки справа.

С предположительным диагнозом «опухоль правого яичника?» ребенок оперирован.

Операция — нижнесрединная лапаротомия. При ревизии органов брюшной полости и полости таза обнаружено удвоение матки и влагалища справа. Справа матка увеличена до 16×8 см, книзу переходит во влагалище

плотноэластической консистенции и размерами 12×8 см. Матка и влагалище представляют собой полости, заполненные сгустками измененной крови. Правый яичник и маточная труба без особенностей. Отсутствуют правые почка и мочеточник. Левая матка, ее придатки и левое влагалище без изменений.

Диагноз «Удвоение матки и влагалища. Аплазия правого влагалища на уровне его нижней трети. Гематокольпос, гематометра. Аплазия правой почки».

Обработана промежность. На зеркалах — влагалище широкое, справа вздувается его стенка. Произведена пункция — получена темная кровь со сгустками. В стенке влагалища 2 разрезами образовано окно, которое ведет в правое (аплазированное) влагалище. Окно размерами 6×5 см.

Кровь и сгустки правого влагалища и матки удалены. Полости промыты фурацилином. Во влагалище и матке справа оставлены 4 хлорвиниловые трубки, которые были фиксированы к стенке влагалища. Левое влагалище также дренировано.

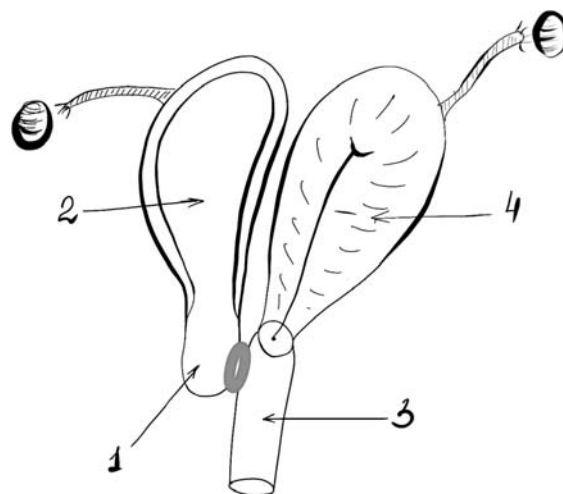
Послеоперационный период протекал гладко, дренажи промывались 2 раза в день фурацилином и удалены через 2 нед. Выписана девочка на 27-е сутки в удовлетворительном состоянии под наблюдение гинеколога.

Осмотрена через 12 мес. Жалоб нет. Менструации безболезненные.

Осмотрена на зеркалах — вход в правое влагалище сократился до размеров $1,5 \times 1,0$ см.

У остальных 4 девочек с аналогичной патологией (у двух аплазия влагалища справа, у двух — слева) в возрасте 14 и 15 лет выполнены операции — иссечение перегородки между влагалищами, создание широкого окна для беспрепятственного оттока менструальной крови из аплазированного влагалища.

Все девочки находятся под наблюдением гинекологов.



Схематическое изображение удвоения влагалища и матки, аплазия удвоенного влагалища. В стенке влагалища 2 разрезами образовано окно, которое ведет в аплазированное влагалище: 1 — аплазированное влагалище; 2 — гипоплазированная матка справа; 3 — нормальное влагалище; 4 — нормальная матка слева

Обсуждение

Из врожденных пороков развития матки и влагалища редко наблюдаются удвоение матки и влагалища с недоразвитием одного из влагалищ.

При отсутствии части влагалища девочку начинают беспокоить боли внизу живота, которые повторяются каждый месяц. Боли появляются не с первой менструацией, а через несколько месяцев. С каждой последующей менструацией боли нарастают и связаны с отсутствием менструальных выделений из одного из влагалищ. Кровь скапливается, увеличивается в размерах гематокольпос и гематометра и сдавливают соседние органы. При гинекологическом осмотре обнаруживают выбухание стенки со стороны аплазированного влагалища.

Хирургическое лечение аплазии удвоенного влагалища прошло этапы: удаление атрезированного влагалища и матки с ликвидацией гематокольпоса и гематометры, надвлагалищной ампутации матки и дренирование аплазированного влагалища. В настоящее время хирургическим путем производят иссечение стенки недоразвитого влагалища для опорожнения его от менструальных выделений.

Заключение

Несмотря на редкость данной патологии, все чаще публикуются работы, описывающие опыт успешного применения вагинорезектоскопии у девушек при врожденных аномалиях влагалища, в том числе не имевших опыта половых контактов [15].

Одновременно с аплазией удвоенного влагалища имеет место и аплазия почки с той же стороны. Гематокольпос и гематометра при аплазии удвоенного влагалища манифестируют клиническую картину: боли в животе во время менструации.

Наложение широкого окна в перегородке между аплазированным и здоровым влагалищем является операцией выбора. Дальнейшие наблюдения осуществляют гинекологами.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Строкин, К.Н. Чemezov С.В. Полное удвоение матки и влагалища. *Оренбургский медицинский вестник*. 2017;2(18):37–38. [Strokin K.N. Chemezov S.V. Complete doubling of the uterus and vagina. *Orenburgskiy meditsinskiy vestnik*. 2017;2(18):37–38. (In Russian)].

2. Acien P., Acien M. The presentation and management of complex female genital malformations. *Hum. Reprod. Update*. 2016;22(1):48–69. DOI : 10.1093/humupd/dmv048.
3. Emans S.J., Laufer M.R., Goldstein D.P. Pediatric and Adolescent Gynecology. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2011;749.
4. Grimbizis G.F., Campo P.D. Congenital malformation of the female genital tract: the need for a new classification system. *Fertil. Steril.* 2010;94:2:401–407.
5. McQuillan, S.K. Drover, S.R. Dilation and surgical management in vaginal agenesis: asystematic review. *Int. Urogynecol. Y.* 2014;25:3:299–311.
6. Shulman L.P. Mullerian anomalies. *Clin. Obstet. Gynecol.* 2008;51:1:214–222.
7. Адамян Л.В., Курило Л.Ф., Окулов А.Б. Аномалия развития женских половых органов: вопросы идентификации и классификации (обзор литературы). *Проблемы репродукции*. 2010;2:7–15. [Adamyant L.V., Kurilo L.F., Okulov A.B. Anomaly of female genital organs development: issues of identification and classification (literature review). *Prob. Reproductions*. 2010;2:7–15. (In Russian)].
8. Богданова Е.А. Гинекология детей и подростков. Москва: МИА 2000. [Bogdanova E.A. Gynecology of children and adolescents. Moscow: MIA, 2000. (In Russian)].
9. Гуркин Ю.А. Гинекология подростков. Руководство для врачей. СПб.: ИКФ «Фолиант», 2000. [Gurkin Y.A. Adolescent gynecology. A guide for physicians. SPb.: IKF "Foliant", 2000. (In Russian)].
10. Маматкулов Б.М., Аvezova Г.С. Врожденные аномалии как причина детской инвалидности. *Наука молодых*. (Eruditio juvenum). 2015;2:110–115. [Mamatkulov B.M., Avezova G.S. Congenital anomalies as a cause of childhood disability. *Science young*. 2015;2:110–115. (In Russian)].
11. Савельева Г.М., Сухих Г.Г. Серов В.Н., Радзинский В.С., Манухин И.Б. Гинекология. Национальное руководство 2-е изд. пер. и доп. Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2019. [Savel'eva G.M., Sukhikh, G.T., Serov V.N., Radzinsky V.S., Manukhin I.B. Gynecology. National guide 2nd ed. lane and additional Moscow: GEOTAR-Media, 2019. (In Russian)].
12. Соловьев А.Е. Лапароскопия в диагностике нарушений формирования пола у детей с гипоспазией. Материалы межрегиональной научно-практической конференции. Рязань, 2017;32–29. [Solovyev A.E. Laparoscopy in the diagnosis of disorders of sex formation in children with hypospadias. Materials of interregional scientific-practical conference. Ryazan, 2017;32–29. (In Russian)].
13. Уварова Е.В. Детская и подростковая гинекология: руководство для врачей. 2009;158–184, 217–237. [Uvarova E.V. Pediatric and adolescent gynecology: a guide for doctors. 2009;158–184, 217–237. (In Russian)].
14. Albulescu D.M., Ceaulescu A.E., Sas L.M., Comănescu M.C., Constantin C., Tudorache Ș. The Herlyn–Werner–Wunderlich triad (OHVIRA syndrome) with good pregnancy outcome — two cases and literature review. *Rom. J. Morphol. Embryol.* 2018;59(4):1253–62.
15. Ludwin A., Ludwin I., Bhagavath B., Martins W.P., Lindheim S.R. Virginity-sparing management of blind hemivagina in obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome. *Fertil. Steril.* 2018;110(5):976–8. DOI: 10.1016/j.fertnstert.2018.07.007

Поступила 25.03.2023

Информация об авторах/Information about authors

Соловьев Анатолий Егорович (Solovyev Anatoly E.), <https://orcid.org/0000-0001-8785-3628>

Пругало Леонид Федорович (Pritulo Leonid F.), <https://orcid.org/0000-0002-2037-0581>

Герашенко Эдем Федорович (Gerashenko Edem F.), <https://orcid.org/0000-0002-2983-5437>

Тончева Ксения Сергеевна (Toncheva Ksenia S.), <https://orcid.org/0000-0001-8311-4203>