



Урологические аномалии при синдроме OHVIRA (Herlyn-Werner-Wunderlich синдром)

© Ксения Лодейкина^{1,2}, Илья М. Каганцов^{1,3}, Светлана А. Караваева¹, Надежда А. Кохреидзе³

¹ ФГБОУ ВО Северо-Западный государственный медицинский университет имени И.И. Мечникова Минздрава России
191015, Россия, г. Санкт-Петербург, ул. Кирочная, д.41

² СПб ГБУЗ «Детская городская больница №2 святой Марии Магдалины»
199053, Россия, г. Санкт-Петербург, Василеостровский район, 2-я линия, д. 47

³ ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России
197341, Россия, г. Санкт-Петербург, ул. Акkuratова, д. 2

Аннотация

В работе приведён систематический обзор статей, касающихся синдрома OHVIRA (Herlyn-Werner-Wunderlich), найденных в PubMed/MedLine, Web of Science, Scopus, Scirus, The Cochrane Library и eLIBRARY, чтобы показать, как урологическая составляющая этого врождённого порока развития из сопутствующей аномалии стала важным диагностическим маркером. Рассмотрены различные попытки классификации данного состояния, усложнявшиеся по мере улучшения методов диагностики и обнаружения более сложных вариантов отклонений со стороны почки и мочеточника. Продемонстрировано, как за последние сто лет постепенно изменялось представление медицинского сообщества о синдроме OHVIRA, а возрастающий интерес детских урологов и хирургов в свою очередь способствовал ранней диагностике состояния и совершенствованию методов обследования.

Ключевые слова: синдром OHVIRA; синдром Херлина-Вернера-Вундерлиха; Herlyn-Werner-Wunderlich синдром; эктопия мочеточника; мультикистозная дисплазия почки; недержание мочи

Аббревиатуры: синдром Херлина-Вернера-Вундерлиха (ХВВ); синдром Obstructed HemiVagina and Ipsilateral Renal Anomaly (OHVIRA); магнитно-резонансная томография (МРТ); мультикистозная дисплазированная почка (МКДП); ультразвуковое исследование (УЗИ)

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки. **Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов. **Вклад авторов:** К. Лодейкина – обзор публикаций, анализ данных, написание текста рукописи; И.М. Каганцов – концепция исследования, научное руководство, анализ данных, научное редактирование; С.А. Караваева – анализ данных, научное редактирование; Н.А. Кохреидзе – концепция исследования, анализ данных, научное редактирование. ✉ **Корреспондирующий автор:** Ксения Лодейкина; e-mail: ksenia.lod@gmail.com **Поступила в редакцию:** 31.03.2022. **Принята к публикации:** 08.06.2022. **Опубликована:** 26.06.2022. **Для цитирования:** Лодейкина К., Каганцов И.М., Караваева С.А., Кохреидзе Н.А. Урологические аномалии при синдроме OHVIRA (Herlyn-Werner-Wunderlich синдром). *Вестник урологии.* 2022;10(2):109-123. DOI: 10.21886/2308-6424-2022-10-2-109-123.

Urological anomalies in OHVIRA syndrome (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome)

Kseniya Lodeikina^{1,2}, Ilya M. Kagantsov^{1,3}, Svetlana A. Karavaeva¹, Nadezhda A. Kokhreidze³

¹ Mechnikov North-Western State Medical University
41 Kirochnaya St., St. Petersburg, 191015, Russian Federation

² St. Mary Magdalene St. Petersburg Children's City Hospital No. 2
47 2nd Ln., Vasileostrovskiy district, St. Petersburg, 199053, Russian Federation,

³ Almazov National Medical Research Centre
2 Akkuratova St., St. Petersburg, 197341, Russian Federation

Abstract

We provide a systematic review of articles related to OHVIRA syndrome (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome), found in PubMed/MedLine, Web of Science, Scopus, Scirus, The Cochrane Library and eLIBRARY to show how the urological component of this congenital malformation, previously considered as a concomitant anomaly, has become an important diagnostic marker. Several attempts were made to classify this condition, and they got more complex to include these variants of abnormalities of the kidney and ureter that were found due to advances in imaging technology. As a result, the understanding of the medical community about the OHVIRA syndrome has gradually changed over the past hundred years, and the growing interest of pediatric urologists and surgeons, in turn, has contributed to the early diagnosis of the syndrome and the improvement of examination methods.

Keywords: OHVIRA syndrome; Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome; ectopic ureter; multicystic dysplastic kidney; urinary incontinence

Abbreviations: Herlyn-Werner-Wunderlich (HWW) syndrome; multicystic dysplastic kidney (MCDK); ultrasound diagnostics (USD); magnetic resonance imaging (MRI); Obstructed HemiVagina and Ipsilateral Renal Anomaly (OHVIRA) syndrome

Financing. The study was not sponsored. **Conflict of interest.** The authors declare no conflicts of interest. **Authors' contribution:** Kseniya Lodeikina – literature review, data analysis, drafting the manuscript; Ilya M. Kagantsov – study concept, data analysis, scientific editing, supervision; Svetlana A. Karavaeva – data analysis, scientific editing; Nadezhda A. Kokhreizde – study concept, data analysis, scientific editing. ✉ **Corresponding author:** Ksenia Lodeikina; e-mail: ksenia.lod@gmail.com **Received:** 03/31/2022. **Accepted:** 06/08/2022. **Published:** 06/26/2022. **For citation:** Lodeikina K., Kagantsov I.M., Karavaeva S.A., Kokhreizde N.A. Urological anomalies in OHVIRA syndrome (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome). *Vestn. Urol.* 2022;10(2):109-123. (In Russ). DOI: 10.21886/2308-6424-2022-10-2-109-123.

Введение

Синдром Херлина-Вернера-Вундерлиха (Herlyn-Werner-Wunderlich синдром) – это редкая врождённая аномалия, характеризующаяся удвоением матки, односторонним обструктивным гемивлагалищем и ипсилатеральной агенезией почки. В последнее десятилетие в западной литературе это состояние чаще называют синдромом обструктивного гемивлагалища и ипсилатеральной аномалии почки (Obstructed HemiVagina and Ipsilateral Renal Anomaly, OHVIRA) в виду того, что ипсилатеральная аномалия почки не всегда ограничивается её агенезией, так же, как и не всегда присутствует полное удвоение матки.

Синдром OHVIRA является наименее распространённой формой врождённых пороков развития матки и влагалища. Точную распространённость среди популяции трудно установить [1], но синдром составляет 0,16 – 10,0% от всех аномалий развития структур [2]. Частота полного удвоения матки при синдроме OHVIRA — чрезвычайно редкая ситуация. И она сопровождается односторонней агенезией почки в 43,0% случаев [3], в 28,0% из которых имеется остаток мочеточника [4]. Обструкция влагалища и агенезия почки чаще встречаются с правой стороны [5, 6, 7]. В опубликованной литературе в изобилии представлены описания отдельных клинических случаев. Однако ввиду редкости порока исследования

больших серий пациенток по данной теме единичны [4, 8], или же они встречаются в исследованиях, включающих в себя пациенток с любыми аномалиями мюллеровых протоков [9]. В отечественной литературе синдром также представлен единичными публикациями описания клинических наблюдений [10, 11, 12, 13, 14, 15].

Большинство пациенток с синдромом OHVIRA не имеет никаких проявлений патологии до пубертатного периода, если наружные половые органы выглядят нормально. Заподозрить синдром в раннем детском возрасте можно при наличии гидронефроколяпоса у новорождённой девочки и выявленной агенезии почки или кистозного образования в малом тазу [16, 17]. Урологические аномалии с контралатеральной стороны могут включать в себя пузырно-мочеточниковый рефлюкс, гидронефроз, мегауретер, полное удвоение чашечно-лоханочной системы или удвоение почки и уретероцеле [18]. Клиническая картина развивается, когда после начала менархе гематокольпос со стороны обструктивной гемивагины вызывает циклические боли в животе. Однако наличие сообщения между удвоенными шейками матки или неполной вагинальной перегородкой может изменить клиническую картину и отсрочить возраст постановки диагноза [19]. Прогноз этого порока развития благоприятен при ранней диагностике и лечении.

В противном случае возможно нарушение фертильности из-за гематокольпоса, гематометры и ретроградного заброса менструальной крови через фаллопиевы трубы, с последующим развитием эндометриоза, воспалительного и спаечного процессов в малом тазу [20, 8, 21, 19, 22]. Редко в результате восходящей инфекции могут развиться пиокольпос и пиосальпинкс [23, 20, 24, 25, 21]. В этих случаях пациентки попадают в больницу с лихорадкой, признаками перитонита, гнойными выделениями из влагалища. Такая клиническая картина в свою очередь приводит к постановке ошибочного диагноза и выбору неверной тактики лечения, включая необоснованные операции [19, 13, 14].

Цель исследования

Привести систематический обзор статей, касающихся урологических аномалий при синдроме OHVIRA (Herlyn-Werner-Wunderlich синдром). Для подбора статей использовались базы данных PubMed/MedLine, Web of Science, Scopus, Scirus, The Cochrane Library и eLIBRARY.

История вопроса

Прошёл ровно век с первой публикации, касающейся данного порока развития. В 1922 году С.Е. Purslow впервые описал случай обструктивной гемивагины, сопровождающейся аномалией со стороны матки

и ипсилатеральной почки [26]. Но своё название синдром получил только через полвека, когда сначала в 1971 году немецкие гинекологи U. Herlyn и H. Werner описали случай открытой кисты гартнерова хода в сочетании с ипсилатеральной аплазией почки и удвоением матки как типичный синдром [27], а затем, в 1976 году, M. Wunderlich [28] сообщил об ассоциации аплазии почки и двурогой матки с изолированным гематоцервиксом и единственным влагалищем. С тех пор сочетание удвоения матки с обструктивной гемивагиной и ипсилатеральной агенезией почки стало называться синдромом Herlyn-Werner-Wunderlich.

В 1980 году J.A. Rock и H.W. Jones из госпиталя John Hopkins описали 12 случаев удвоения матки различной степени, сопровождающиеся гемииобструкцией удвоенного влагалища и агенезией почки на стороне поражения [5]. Они также предложили разделить этот вариант порока развития на 3 типа (рис. 1): 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.

Однако тогда авторы пришли к заключению, что при несостоятельности латерального слияния мюллеровых структур, когда имеется их полная или практически

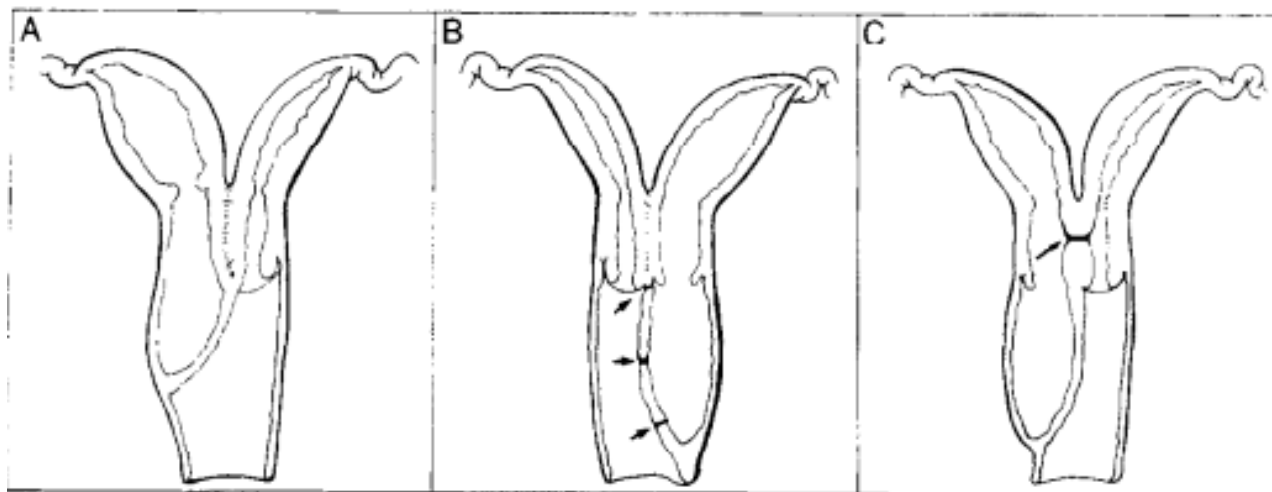


Рисунок 1. Иллюстрация удвоения матки, полной или неполной обструкции влагалища и ипсилатеральной агенезии почки из статьи J. A. Rock и H. W. Jones (1980): А – Полная непроходимость влагалища;

В – Неполная вагинальная непроходимость; С – Полная вагинальная непроходимость с удвоенной маткой, полости которой сообщаются между собой [5]

Figure 1. Illustration of «uterus didelphys», complete or incomplete vaginal obstruction, and ipsilateral renal agenesis from J.A. Rock and H.W. Jones (1980): A – Complete obstruction of the vagina; B – Incomplete vaginal obstruction

полная односторонняя обструкция, ипсилатеральная агенезия почки является, почти без исключения, своеобразным правилом. И на протяжении следующих десятилетий агенезия почки классически считалась частью определения синдрома Херлина-Вернера-Вундерлиха (ХВВ) даже несмотря на то, что были описания случаев наличия ипсилатеральной дисплазированной почки с эктопированным в обструктивное влагалище мочеточником [29, 30, 31, 32, 33, 34].

В дальнейшем, согласно классификации Американского общества фертильности (AFS, The American Fertility Society) от 1988 года, порок отнесли к аномалиям III класса мюллеровых структур, предполагающему полное удвоение матки [25]. Предложенная в 2013 году новейшая классификация врождённых пороков развития матки (Congenital Uterine Anomalies, CONUTA) Европейского общества по изучению репродукции человека и эмбриологии и Европейского общества гинекологов-эндоскопистов относит этот тип врождённого порока развития репродуктивной системы к классу U3 (бикорпоральная матка), типу U3b (полная бикорпоральная матка и продольная/поперечная обструктивная/необструктивная вагинальная перегородка). В этой системе конкретный класс может быть дополнен отдельной характеристикой шейки матки (С) и/или влагалища (V) [13, 25]. Однако эта классификация по-прежнему освещает только гинекологическую сторону синдрома.

Возможно, низкая частота выявления аномалий почки, отличных от агенезии, также связана с возрастом постановки диагноза и соответствующего обследования. Ведь клинические проявления у большинства пациенток начинаются в пубертатном периоде или позднее, а встречающиеся при синдроме ХВВ мультикистозные дисплазированные почки (МКДП) достаточно быстро проходят инволюцию. Так, ко второму году жизни ребенка на ультразвуковом исследовании (УЗИ) можно обнаружить только 67,0% врождённых МКДП, а к десяти годам — меньше половины (41,0%) [35]. Обнаружить же ничем не проявляющий себя остаток эктопированного мочеточника практически невозможно при рутинном обследовании с использованием УЗИ и магнитно-резонансной томографии (МРТ) [36, 16, 13]. Рентгенологическая иденти-

фикация дисплазированной почки может быть очень сложной; дополнительные диагностические методы включают в себя внутривенную урографию, ретроградную вагинографию, нефросцинтиграфию и ангиографию [37, 38]. Эктопию мочеточника в обструктивное гемивлагалище можно легко не заметить даже при вагиноскопии после иссечения перегородки. В нескольких сообщениях, описывающих синдром OHVIRA, эктопированный мочеточник не был выявлен до тех пор, пока у пациентов не возникало постоянного подтекания мочи через влагалище после вагинопластики [32, 39, 40, 41, 18].

Рост внимания к урологической составляющей порока

В 2004 году *P. Acien* привёл наблюдение наличия эктопии дисплазированного мочеточника в левое обструктивное гемивлагалище при двурогой матке у 20-летней женщины [42]. Это была вторая публикация автора, описывающая наличие остатка мочеточника при синдроме ХВВ [29]. Хотя в этот раз в гистологическом препарате ткани почечной паренхимы обнаружены не были. Однако автор впервые акцентировал внимание на том факте, что при нарушениях слияния мюллеровых протоков, сопровождающихся образованием обструктивной гемивагины, может иметь место не агенезия почки, а её гипоплазия и дисплазия. Эктопированный мочеточник может исходить из дисплазированной почки или разветвляться фиброзными тяжами кверху от места впадения во влагалище при агенезии почки. *P. Acien* выдвинул предположение, что в этих случаях, вероятно, на вольфовом протоке имеются дополнительные зачатки мочеточника, что вне синдрома ХВВ привело бы к удвоению мочеточника на стороне поражения с эктопией устья в шейку мочевого пузыря, уретру или предверие влагалища. Но при наличии нарушения развития дистального конца мезонефрального протока итогом будет возникновение обструктивной гемивагины и нормальный зачаток мочеточника не прорастет. В этом случае останется только добавочный зачаток, открывающийся в оставшийся мезонефральный проток и, следовательно, в обструктивную гемивагину или выше. И чем проксимальнее зачаток мочеточника отрастает от своего нормального места,

тем более диспластичной будет почка, образующаяся в метанефросе; поэтому результат может варьироваться от дисплазии до полной агенезии почки. Согласно *P. Acien*, скудность обнаружения остатков мезонефрального протока и дисплазированной почки у других авторов могла быть связана с их неосведомленностью о возможном наличии оных и трудностям выявления во время операции [42].

Термин OHVIRA (Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly) был предложен в 2007 году *N.A. Smith* и *M.R. Laufer* [43]. Он включает в себя только два признака из триады синдрома ХВВ, а также объединяет в синдром случаи без полного удвоения матки. Так, например, матка может быть представлена одним телом с двумя шейками или иметь срединную корпоральную перегородку, или удвоенная матка может сопровождаться односторонней атрезией шейки и другие варианты [36, 8]. Таким образом, аббревиатура OHVIRA, означающая «обструктивная гемивагина, ипсилатеральная аномалия почки» (агенезия, дисплазия, поликистозная почка, удвоение или перекрестная сросшаяся эктопия) с полным удвоением матки или без полного удвоения матки, описывает одну и ту же клиническую форму [40, 44]. Авторы привели описание 27 случаев синдрома, диагностированного у молодых женщин и девочек в период пубертата. У 20 пациенток (74,0%) имелась ипсилатеральная агенезия почки. В пяти случаях (18,0%) были обнаружены другие нарушения развития мочевыводящей системы, включая удвоение мочеточника, дисплазию или мультикистоз почки на стороне поражения, а также дивертикул уретры и удвоение чашечно-лоханочной системы с контралатеральной стороны. У трех девочек (11,0%) обе почки были нормальными.

Диагностика синдрома до начала пубертата

Первый клинический случай выявления удвоенной матки, обструктивной гемивагины и аномалии почки на стороне поражения у девочки допубертатного возраста был представлен в 1988 году [45]. В течение следующих 20 лет описаний случаев ранней диагностики синдрома OHVIRA в литературе не было. И только в 2008 году вышло исследование, включавшее в себя серию

случаев выявления синдрома у восьми девочек в препубертате [46]. Средний возраст постановки диагноза составил 6 месяцев. У 50,0% описанных пациенток на пренатальном скрининге в третьем триместре на УЗИ была заподозрена МКДП. Две девочки были направлены на обследование в течение первого года жизни в связи с обнаружением гидрострофики и агенезии почки. Две самые старшие пациентки были обследованы по поводу развившихся осложнений: у девочки 1 года 2 месяцев возникла острая задержка мочи с подъемом температуры, а у девочки 6 лет были жалобы на длительные боли в животе. Интраоперационно наличие МКДП было подтверждено только в двух случаях, а зачаток мочеточника удалось обнаружить у четырех пациенток (табл. 3). Данные о конкретной анатомии матки отсутствуют. В статье впервые делается акцент на том, что выявление на пренатальном скрининге или в период новорожденности МКДП или агенезии почки и эконегативного образования в малом тазу, должно предупреждать о риске наличия аномалий матки и обструктивном гемивлагалище. Поэтому к синдрому OHVIRA стоит относиться не как к аномалии, встречающейся исключительно в гинекологической практике, но как к сложному пороку развития, требующему внимания со стороны детских хирургов и урологов.

В последующие годы количество опубликованных исследований, включающих в себя случаи диагностики синдрома OHVIRA у девочек допубертатного возраста, прогрессивно росло [47, 48, 49, 50, 16, 51, 52, 53, 54, 55, 17, 22, 13, 15]. Публикации поступали как от детских гинекологов, так и от детских хирургов, урологов, рентгенологов. Суммарное описание результатов с указанием авторов представлено в таблице 1.

С совершенствованием методов диагностики, а также с увеличением осведомленности о возможных вариантах урологических аномалий количество обнаруженных МКДП и остатков мочеточника при синдроме OHVIRA значительно увеличилось. Зачастую диагноз удавалось поставить после тщательного обследования ребенка в связи с пренатально заподозренной МКДП или при выявлении кистозного образования в малом тазу на фоне агенезии почки. Первичное обследование часто инициирова-

Таблица. Результаты обследования пациентов препубертатного возраста с obstructive hemivagina and ipsilateral kidney abnormality
Table. Results of the examination of prepubertal patients with obstructive hemivagina and ipsilateral kidney abnormality

Год, автор Year, author	Пациенты, n Patients, n	Возраст (средний) диагноза Age (median) of diagnosis	Методы обследования Examination methods	Сторона Side	Зачаток мочеточника Rudiment of the ureter	Аномалия ипсилатеральной почки Ipsilateral kidney anomaly	Осложнения Complications	Другие аномалии со стороны МВП на момент постановки диагноза Other UT abnormalities at the time of diagnosis
1988 Pansini [45]	1	5 мес 5 mo	УЗИ, в/в урография, микционная цистография USD, IV urography, voiding cystography	Правая Right	1	Тазовая эктопия, МКДП Pelvic ectopia, MSDK	Острая задержка мочи Acute urinary retention	Гипертрофия левой почки Hypertrophy of the left kidney
2008 Capito [46]	8	0 мес – 7 лет (6 мес) 0 mo – 7 yrs (6 mo)	УЗИ USD	Правая – 5 Левая – 3 Right – 5 Left – 3	4 1 – n/a	МКДП – 5 – 3 MSDK – 5 Agenesis – 3	6 – гидронефроз 1 – острая задержка мочи, лихорадка, пиокольпос 1 – хроническая боль в животе 6 – hydroureter 1 – acute urinary retention, fever, pyocolpos 1 – chronic abdominal pain	n/a
2010 Shimada [47]	3	2 – 12 лет ¹ (9 лет) 2 – 12 yrs (9 yrs)	УЗИ, МРТ, ретроградное контрастирование USD, MRI, retrograde contrast	Правая – 2 Левая – 1 Right – 2 Left – 1	3	МКДП – 3 MSDK – 3	2 – подтекание мочи после резекции влагалищной перегородки 2 – urine leakage after resection of the vaginal septum	n/a
2010 Roth [48]	1	3 года 3 yrs	УЗИ, вагиноскопия USD, vaginoscopy	Левая Left	0	Агенезия Agenesis	Рецидивирующий гидронефроз после неоднократных пункций Recurrent hydroureter after repeated punctures	n/a
2011 Sanghvi [49]	1	4 года 4 yrs	УЗИ, МСКТ, цистоскопия, вагиноскопия, лапаротомия USD, MSCT, cystoscopy, vaginotomy	Правая Right	0	Агенезия Agenesis	Гидронефроз, хроническая боль в животе, дисурия, после операции — подтекание из влагалища в течение трех месяцев Hydroureter, chronic abdominal pain, dysuria; after surgery — urine leakage from the vagina for three months	Гипертрофия левой почки Hypertrophy of the left kidney
2011 Vivier [50]	1	5 дней 5 days	УЗИ, МРТ, цистоскопия USD, MRI, cystoscopy	Левая Left	1	Агенезия Agenesis	n/a	Гемитрофия мочевого треугольника слева Left-sided hemiatrophy of the vesical triangle
2011 Kiechl-Kohlendorfer [16]	5	1 – 27 дней 1 – 27 days	УЗИ, МРТ, соновизиография USD, MRI, sonovaginography	Правая – 3 Левая – 2 Right – 3 Left – 2	3	МКДП – 5 MSDK – 5	1 – пиокольпос 1 – pyocolpos	Нет No
2012 Han [51]	1	1 день 1 day	УЗИ USD	Левая Left	0	Агенезия Agenesis	n/a	n/a
2012 Wu [52]	1	1 день 1 day	УЗИ, МРТ, микционная цистография, гистероскопия, USD, MRI, voiding cystography, hysteroscopy	Правая Right	0	Агенезия Agenesis	Пиурия Pyuria	Нет No

Таблица (продолжение). Результаты обследования пациентов препубертатного возраста с обструктивным гемивлагалищем и аномалией почки на стороне поражения
Table (continue). Results of the examination of prepubertal patients with obstructive hemivagina and ipsilateral kidney abnormality

Год, автор Year, author	Пациенты, n Patients, n	Возраст (средний) диагноза Age (median) of diagnosis	Методы обследования Examination methods	Сторона Side	Зачаток мочеточника of the ureter Rudiment of the ureter	Аномалия ипсилатеральной почки Ipsilateral kidney anomaly	Осложнения Complications	Другие аномалии со стороны МВП на момент постановки диагноза Other UT abnormalities at the time of diagnosis
2015 Angotti [53]	1	3 года 3 yrs	УЗИ, МРТ, вагиноскопия, цистоскопия USD, MRI, vaginoscopy, cystoscopy	Правая Right	0	Агенезия Agenesis	Боль в животе, дизурия, гидронефроколюпос; после операции — подтекание из влагалища в течение 20 дней Abdominal pain, dysuria, hydrometrocolpos; after surgery — urine leakage from the vagina for 20 days	Гемиматрофия мочепузырного Right-sided hemiatrophy of the vesical triangle
2016 Nan [54]	43	0,1 – 3,6 мес (1,3 мес) 0,1 – 3,6 mo (1,3 mo)	УЗИ, МСКТ, МРТ USD, MSCT, MRI	Правая – 22 Левая – 21 Right – 22 Left – 21	22 21	МКДП – 28 Агенезия – 15 МСДК – 28 Агенезия – 15	Рецдивизирующие ИМВП, недержание мочи Recurrent UTI, urinary incontinence	Вторичный гидронефроз контралатеральной почки – 2. ПМР на контралатеральной стороне – 3. Ухудшение функции контралатеральной почки – 2 Secondary hydronephrosis of the contralateral kidney – 2 Contralateral VUR – 3 Deterioration of the function of the contralateral kidney – 2
2016 Trabelsi [55]	1	1 день 1 day	УЗИ, МРТ, вагиноскопия, цистоскопия USD, MRI, vaginoscopy, cystoscopy	Правая Right	0	Агенезия Agenesis	Нет No	Нет No
2018 Tuna [17]	1	0 мес 0 mo	УЗИ, МРТ, вагиноскопия, цистоскопия USD, MRI, vaginoscopy, cystoscopy	Правая Right	0	Агенезия Agenesis	Нет No	Пилоэктазия слева Left-sided pyelectasis
2019 Tan [22]	6	0 мес – 3 года 0 mo – 3 yrs	УЗИ, МРТ USD, MRI	Правая – 4 Левая – 2 Right – 4 Left – 2	4 2	Агенезия – 5 МКДП – 1 Агенезия – 5 МСДК – 1	Нет No	Диспластичная удвоенная почка с уретероцеле – 1 ПМР – 1 Dysplastic double kidney with ureterocele – 1 VUR – 1
2020 Кохрейдае (Kokheidze) [13]	2	2 года и 6 лет 2 & 6 yrs	УЗИ, МРТ, вагиноскопия USD, MRI, vaginoscopy	Левая – 2 Left – 2	1	Агенезия – 1 МКДП – 1 Агенезия – 1 МСДК – 1	1 – лихорадка, гнойные выделения, боль в животе, пиокольпос; гнойные выделения из влагалища 1 – fever, purulent discharge, abdominal pain, pyocolpos; purulent discharge from the vagina	2 – уретерогидронефроз справа 2 – right-sided ureterohydronephrosis
2021 Хворостов (Khvorostov) [15]	1	3 недели 3 wk	УЗИ, МСКТ с в/в контрастированием, вагиноскопия USD, Contrast-enhanced MSCT, vaginoscopy	Правая Right	1	Гипоплазия Hypoplasia	Периодическое беспокойство, срыгивания, жидкий стул, повышение температуры до субфебрильных цифр Intermittent restlessness, regurgitation, loose stools, low-grade fever	Гидронефроз 3 степени слева Left-sided hydronephrosis 3 grade

Примечание. МВП – мочевые пути; МКДП – мультикистозная дисплазия почек; МРТ – магнитно-резонансная томография; МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография; ПМР – пузырно-мочеточниковый рефлюкс; УЗИ – ультразвуковое исследование; 1МКДП выявлена пренатально/после рождения; n/a – нет данных
Note. UT – urinary tract; MCDK – multicystic dysplastic kidney; MRI – magnetic resonance imaging; MSCT – multisliced computed tomography; VUR – vesicoureteral reflux; USD – ultrasound diagnostics; 1 MCDK diagnosed prenatally/after birth; n/a – no data

лось детскими хирургами или урологами. Описаны случаи диагностики в результате обследования по поводу рецидивирующих инфекций мочевой системы и недержания мочи у девочек, у которых с рождения была диагностирована агенезия почки.

Обращают на себя внимания три случая, приведённые *M. Roth et al. (2010)* [48], *Y. Sanghvi et al. (2011)* [49] и *R. Angotti et al. (2015)* [53]. У одной пациентки до трёхлетнего возраста отмечался рецидивирующий гидронефроз, проводились его неоднократные пункции [48]. У второй девочки в возрасте четырёх лет синдром проявился гидронефрозом, хронической болью в животе и дизурическими явлениями, а после операции отмечалось подтекание слизистых выделений из влагалища ещё в течение 3 месяцев [49]. А в третьем случае гидронефроз, сопровождавшийся болями в животе и дизурическими явлениями, был выявлен у трёхлетней девочки, при этом после операции в течение трех недель сохранялись выделения из влагалища [53]. Комплекс обследований варьировался и включал в себя в первом случае только УЗИ и вагиноскопию, во втором и третьем – УЗИ, вагиноскопию, цистоскопию, МРТ или компьютерную томографию. Во втором случае также была выполнена лапаротомия, имевшая больше диагностическое значение, чем лечебное. Ни в одном из случаев не было выявлено ни эктопии мочеочника, ни МКДП на стороне обструкции гемивлагалища. Однако наличие гидронефроза в этом возрасте ставит под сомнения результаты обследований. Ведь гидронефроз, обнаруживаемый у девочек пренатально или в первые месяцы жизни, появляется за счёт повышенной продукции эпителиального секрета в ответ на высокий уровень материнских эстрогенов. После прекращения действия материнских эстрогенов происходит спонтанная регрессия расширенной половины гемивагины и соответствующей полости матки, и синдром не проявляет себя до начала менархе [46]. Поэтому возникает вопрос – за счёт чего в представленных случаях сохранялся (а с учётом нарастания болевого синдрома ещё и увеличивался) гидронефроз? Согласно представленным данным, у девочек не было выявлено гормон-продуцирующих опухолей. Следовательно, скорее всего имели место

эктопия мочеочника МКДП в обструктивное гемивлагалище и уретроколюмпос. А длительно сохраняющиеся жидкостные выделения из влагалища после резекции перегородки только подтверждают данное предположение.

Чтобы не допускать сомнений и ошибок, в одной из последних статей, посвящённых ранней диагностике синдрома OHVIRA, отечественные авторы подчёркивают важность биохимического анализа жидкости, полученной после дренирования гидронефроза, с определением концентрации мочевины, креатинина, общего белка и клеточного состава [15].

Интересное исследование было представлено в 2011 году коллегами из Австрии [16]. В своей работе они шли от обратного: обследовали новорождённых девочек в возрасте 1 – 27 суток жизни, у которых пренатально была диагностирована МКДП, на наличие сопутствующих аномалий со стороны матки и влагалища. Так как, по данным авторов, ни УЗИ, ни МРТ у пациенток этого возраста не обладают достаточной диагностической точностью, в качестве метода обследования использовалась соногагинография – УЗИ при заполнении влагалища физиологическим раствором через назогастральный зонд 8 Fr. Непрерывная инфузия жидкости компенсировала её ретроградное подтекание через вход во влагалище. Этот метод увеличивал разрешающую способность УЗ-аппарата и позволял точно выявить не только гемивагинальную обструкцию, но и наличие эктопированного в слепое влагалище мочеочника. У всех пяти пациенток было обнаружено удвоение матки. Последующее наблюдение за пациентками показало, что у четырех девочек МКДП практически полностью исчезла к первому году жизни, а у одной – ко второму. И хотя выборка довольно маленькая – всего пять пациенток за 14 лет – результаты заслуживают внимания, ведь данный метод обследования не требует высокого технического оснащения, и, если его эффективность в выявлении урогенитальных аномалий при синдроме OHVIRA действительно составляет 100,0%, его можно использовать в качестве скрининга для девочек с врождённой МКДП. Конечно, нельзя забывать о том, что УЗИ является оператор-зависимым методом, и дискутабельным является вопрос о том,

могут ли детские урологи проводить такое первичное обследование без участия детских гинекологов.

Что касается работ последних лет, то в 2019 году коллеги из Сингапура опубликовали статью о важности предупреждения О (от англ. *Obstruction*, обструкция) в составе синдрома OHVIRA [22]. Они провели обзор литературы и анализ историй болезни собственных пациенток, включающий в себя возраст постановки диагноза, клинические проявления, осложнения, проведенное оперативное лечение и его результаты. В обзор вошли серии случаев описания синдрома, включающие в себя более пяти пациенток разного возраста. Выводы однозначны: ранняя диагностика и предшествующая развитию симптомов плановая операция могут предотвратить урогинекологические осложнения, вызывающие в последствии нарушения фертильности и почечную недостаточность [22].

В 2020 году вышла совместная работа урологов и гинекологов из Китая, в которой они предложили свой метод для систематической оценки синдрома OHVIRA, а именно систему суб-классификации «3 О» [18]. Дан-

ная суб-классификация предполагает, что синдром OHVIRA включает в себя три под-класса «О», для каждого из которых кратко описана хирургическая стратегия. Первая О образована от слова обструкция (от англ. *Obstruction*). Она может быть вызвана как наличием полной или неполной обструкции гемивлагалища, так и атрезией шейки матки. Вторая О – отверстие мочеточника (от англ. *ureteral Orifice*), возможное наличие которого нельзя игнорировать при данном синдроме. Выявление эктопированного устья мочеточника требует тщательного поиска остатков почки с ипсилатеральной стороны с последующей уретеронефрэктомией. Третье О представляет собой результаты (от англ. *Outcome*), включающие в себя как осложнения самого синдрома, так и осложнения хирургических операций (рис. 2).

По мнению авторов, такая суб-классификация должна помочь хирургам вовремя распознавать синдром OHVIRA, а также сделать понимание синдрома всесторонним и систематическим.

По части хирургического лечения и практического применения эта суб-

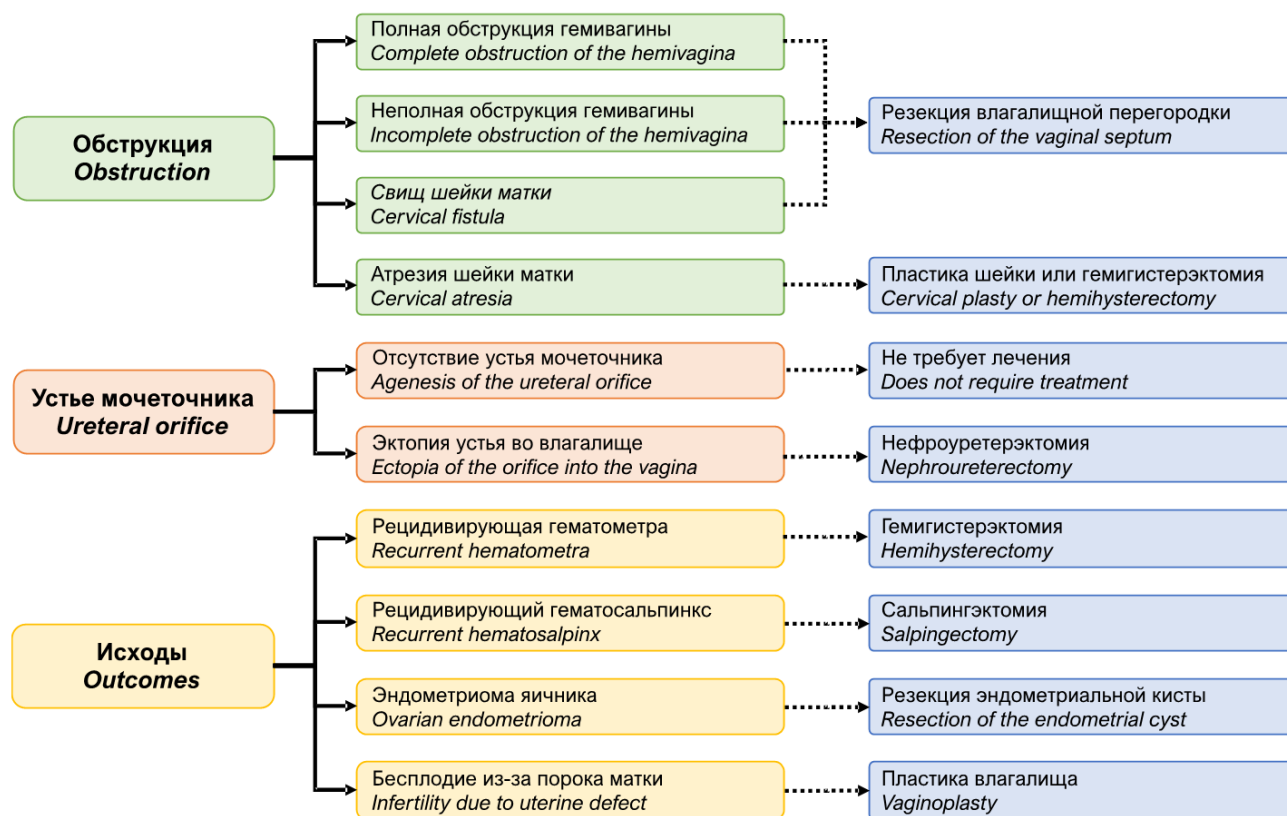


Рисунок 2. Суб-классификация «3О» по J. Zhang et al. [18]

классификация может вызывать споры и не найти широкого применения. Однако ценность работы, по нашему мнению, заключается в том, что авторы статьи акцентируют внимание на двух важных факторах: во-первых, в синдром следует включать случаи, связанные не только с обструкцией, вызванной влагалищной перегородкой; во-вторых, сопутствующие урологические аномалии, а именно эктопия мочеточника и МКДП, являются важными составляющими порока.

Заключение

На сегодняшний день в литературе описано более 300 случаев, подходящих под описание синдрома OHVIRA. В зарубежных и отечественных статьях до сих пор нет единого согласия относительного названия синдрома. Так, часть авторов, в том числе и отечественных, считает, что полное удвоение матки с наличием обструктивной гемивагины и агенезии почки следует называть синдромом Herlyn-Werner-Wunderlich, в то время как случаи обструктивной гемивагины с эктопией мочеточника — синдромом OHVIRA. Однако исследования последнего десятилетия поддерживают предположение, что ранее описанная ипсилатеральная «агенезия» почки на самом деле представляет собой инволюцию дисплазированной почки с эктопией мочеточника в обструк-

тивную гемивагину [41]. Таким образом, аббревиатура OHVIRA более подходит для описания данного сочетания аномалии развития мюллеровых и вольфовых протоков.

Из-за тесной взаимосвязи между развитием мочевыделительной и репродуктивной систем, девочкам с выявленной МКДП следует проводить обследование на наличие структурных аномалий репродуктивной системы [57], и напротив, девочек с выявленным удвоением матки (полным или неполным) и обструктивной гемивагиной следует тщательно обследовать на наличие остатков дисплазированной почки и эктопированного по влагалище мочеточника. Очевидное врождённое отсутствие почки, диагностированное при УЗИ или МРТ, не полностью исключает возможное наличие маленькой и атрофической почки [36, 16, 41]. При этом чем раньше проводится такое обследование, тем с большей вероятностью удастся выявить такие остатки почки и мочеточника [54]. Поэтому детские урологи должны знать о спектре урологических аномалий при синдроме OHVIRA. Недостаточная диагностика в этих случаях может привести к послеоперационному подтеканию мочи, хроническим гнойным выделениям из влагалища и метаплазии с риском развития рака в зрелом возрасте [57, 58, 59, 36].

Литература

1. Burgis J. Obstructive Müllerian anomalies: case report, diagnosis, and management. *Am J Obstet Gynecol.* 2001;185(2):338-344. DOI: 10.1067/mob.2001.116738.
2. Heinonen PK. Clinical implications of the didelphic uterus: long-term follow-up of 49 cases. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2000;91(2):183-190. DOI: 10.1016/s0301-2115(99)00259-6.
3. Del Vecovo R, Battisti S, Di Paola V, Piccolo CL, Cazzato RL, Sansoni I, Grasso RF, Zobel BB. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: MRI findings, radiological guide (two cases and literature review), and differential diagnosis. *BMC Med Imaging.* 2012;12:4. DOI: 10.1186/1471-2342-12-4.
4. Hall-Craggs MA, Kirkham A, Creighton SM. Renal and urological abnormalities occurring with Mullerian anomalies. *J Pediatr Urol.* 2013;9(1):27-32. DOI: 10.1016/j.jpuro.2011.11.003.
5. Rock JA, Jones HW Jr. The double uterus associated with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Am J Obstet Gynecol.* 1980;138(3):339-342. DOI: 10.1016/0002-9378(80)90260-4.

References

1. Burgis J. Obstructive Müllerian anomalies: case report, diagnosis, and management. *Am J Obstet Gynecol.* 2001;185(2):338-344. DOI: 10.1067/mob.2001.116738.
2. Heinonen PK. Clinical implications of the didelphic uterus: long-term follow-up of 49 cases. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2000;91(2):183-190. DOI: 10.1016/s0301-2115(99)00259-6.
3. Del Vecovo R, Battisti S, Di Paola V, Piccolo CL, Cazzato RL, Sansoni I, Grasso RF, Zobel BB. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: MRI findings, radiological guide (two cases and literature review), and differential diagnosis. *BMC Med Imaging.* 2012;12:4. DOI: 10.1186/1471-2342-12-4.
4. Hall-Craggs MA, Kirkham A, Creighton SM. Renal and urological abnormalities occurring with Mullerian anomalies. *J Pediatr Urol.* 2013;9(1):27-32. DOI: 10.1016/j.jpuro.2011.11.003.
5. Rock JA, Jones HW Jr. The double uterus associated with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Am J Obstet Gynecol.* 1980;138(3):339-342. DOI: 10.1016/0002-9378(80)90260-4.

6. Prada Arias M, Muguerza Vellibre R, Montero Sánchez M, Vázquez Castelo JL, Arias González M, Rodríguez Costa A. Uterus didelphys with obstructed hemivagina and multicystic dysplastic kidney. *Eur J Pediatr Surg.* 2005;15(6):441-445. DOI: 10.1055/s-2005-872926.
7. 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):719-724. DOI: 10.1016/j.fertnstert.2007.01.173.
8. 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):1580-1583. DOI: 10.1093/humrep/det081
9. Heinonen PK. Renal tract malformations associated with Müllerian duct anomalies. *Clin Obstet Gynecol Reprod Med.* 2018;4(1):1-5. DOI: 10.15761/COGRM.1000207.
10. 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;3:78-81. eLIBRARY ID: 16802727
11. Кучитарь И.В. Радиологические критерии диагностики синдрома Херлина-Вернера-Вундерлиха. В сб.: *по материалам международной научно-практической конференции «Современные проблемы науки, технологии, инновационной деятельности».* Белгород, 2017;2:21-27.
12. Писклаков А.В., Павленко Н.И., Пономарев В.И., Лысов А.В., Горлина А.Ю. Синдром Герлина-Вернера-Вундерлиха с эктопией мочеточника у девочки-подростка. *Педиатрия им. Г.Н. Сперанского.* 2019;98(5):233-236.
13. Kamat N. Perineal urethrostomy stenosis repair with buccal mucosa: description of technique and report of four cases. *Urology.* 2008;72(5):1153-5. DOI: 10.1016/j.urology.2008.06.072.
14. 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. DOI: 10.18565/aig.2020.1.178-183.
15. Хворостов И.Н., Синицын А.Г., Бердникова А.В., Климова М.В., Яхонтова М.А. Диагностика и лечение синдрома Герлина-Вернера-Вундерлиха у новорожденной. *Российский педиатрический журнал.* 2021;24(1):56-60. DOI: 10.46563/1560-9561-2021-24-1-56-60.
16. Kiechl-Kohlendorfer U, Geley T, Maurer K, Gassner I. Uterus didelphys with unilateral vaginal atresia: multicystic dysplastic kidney is the precursor of "renal agenesis" and the key to early diagnosis of this genital anomaly. *Pediatr Radiol.* 2011;41(9):1112-1116. DOI: 10.1007/s00247-011-2045-z.
17. Tuna T, Estevão-Costa J, Ramalho C, Fragoso AC. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: Report of a Prenatally Recognised Case and Review of the Literature. *Urology.* 2019;125:205-209. DOI: 10.1016/j.urology.2018.12.022.
18. Zhang J, Zhang M, Zhang Y, Liu H, Yuan P, Peng X, Cao Z, Wang L. Proposal of the 3O (Obstruction, Ureteric Orifice, and Outcome) Subclassification System Associated with Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly (OHVIRA). *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2020;33(3):307-313. DOI: 10.1016/j.jpap.2020.01.001.
6. Prada Arias M, Muguerza Vellibre R, Montero Sánchez M, Vázquez Castelo JL, Arias González M, Rodríguez Costa A. Uterus didelphys with obstructed hemivagina and multicystic dysplastic kidney. *Eur J Pediatr Surg.* 2005;15(6):441-445. DOI: 10.1055/s-2005-872926.
7. 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):719-724. DOI: 10.1016/j.fertnstert.2007.01.173.
8. 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):1580-1583. DOI: 10.1093/humrep/det081
9. Heinonen PK. Renal tract malformations associated with Müllerian duct anomalies. *Clin Obstet Gynecol Reprod Med.* 2018;4(1):1-5. DOI: 10.15761/COGRM.1000207.
10. Kostyukov K.V., Podurovskaya Yu.L., Kucherov Yu.I., Gus A.I. Prenatal Diagnostics of Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly. *Ultrasonic and functional diagnostics.* 2011;3:78-81. (In Russ.) eLIBRARY ID: 16802727
11. Kucitar' I.V. Radiologicheskie kriterii diagnostiki sindroma Herlina-Vernera-Vunderliha. V sb.: *po materialam mezhdunarodnoj nauchno-prakticheskoy konferencii «Sovremennyye problemy nauki, tehnologii, innovacionnoj dejatel'nosti».* Belgorod, 2017;2:21-27. (In Russ.)
12. Pisklakov A.V., Pavlenko N.I., Ponomarev V.I., Lysov A.V., Gorlina A.Y. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome with ureteral ectopia in an adolescent girl. *Pediatrics named after G.N. Speransky.* 2019;98(5): 233-236. (In Russ.)
13. Kamat N. Perineal urethrostomy stenosis repair with buccal mucosa: description of technique and report of four cases. *Urology.* 2008;72(5):1153-5. DOI: 10.1016/j.urology.2008.06.072.
14. Batyrova Z.K., Uvarova E.V., Kumyкова Z.Kh., Chuprynin V.D., Kruglyak D.A. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: why is early diagnosis important? *Obstetrics and gynecology.* 2020;1:178-83. (In Russ.). DOI: 10.18565/aig.2020.1.178-183.
15. 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 Pediatricheskij Zhurnal (Russian Pediatric Journal).* 2021;24(1):56-60. (In Russ.). DOI: 10.46563/1560-9561-2021-24-1-56-60.
16. Kiechl-Kohlendorfer U, Geley T, Maurer K, Gassner I. Uterus didelphys with unilateral vaginal atresia: multicystic dysplastic kidney is the precursor of "renal agenesis" and the key to early diagnosis of this genital anomaly. *Pediatr Radiol.* 2011;41(9):1112-1116. DOI: 10.1007/s00247-011-2045-z.
17. Tuna T, Estevão-Costa J, Ramalho C, Fragoso AC. Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome: Report of a Prenatally Recognised Case and Review of the Literature. *Urology.* 2019;125:205-209. DOI: 10.1016/j.urology.2018.12.022.
18. Zhang J, Zhang M, Zhang Y, Liu H, Yuan P, Peng X, Cao Z, Wang L. Proposal of the 3O (Obstruction, Ureteric Orifice, and Outcome) Subclassification System Associated with Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly (OHVIRA). *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2020;33(3):307-313. DOI: 10.1016/j.jpap.2020.01.001.

19. Kapczuk K, Friebe Z, Iwaniec K, Kędzia W. Obstructive Müllerian Anomalies in Menstruating Adolescent Girls: A Report of 22 Cases. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2018;31(3):252-257. DOI: 10.1016/j.jpag.2017.09.013.
20. Cox D, Ching BH. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare presentation with pyocolpos. *J Radiol Case Rep*. 2012;6(3):9-15. DOI: 10.3941/jrcr.v6i3.877.
21. Jung EJ, Cho MH, Kim DH, Byun JM, Kim YN, Jeong DH, Sung MS, Kim KT, Lee KB. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: An unusual presentation with pyocolpos. *Obstet Gynecol Sci*. 2017;60(4):374-377. DOI: 10.5468/ogs.2017.60.4.374.
22. Tan YG, Laksmi NK, Yap TL, Sadhana N, Ong CCP. Preventing the O in OHVIRA (Obstructed Hemivagina Ipsilateral Renal Agenesis): Early Diagnosis and Management of Asymptomatic Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome. *J Pediatr Surg*. 2020;55(7):1377-1380. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2019.06.006.
23. Wu WC, Chang WC, Yeh LS, Yang TC. Didelphic uterus and obstructive hemivagina with ipsilateral renal agenesis complicated by pyocolpos. *Taiwan J Obstet Gynecol*. 2007;46(3):295-298. DOI: 10.1016/S1028-4559(08)60040-6.
24. Wozniakowska E, Torres A, Milart P, Wozniak S, Czuczwar P, Szkodziak P, Paszkowski T. Delayed diagnosis of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome due to microperforation and pyocolpos in obstructed vaginal canal. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2014;27(4):e79-81. DOI: 10.1016/j.jpag.2013.07.009.
25. Sleiman Z, Zreik T, Bitar R, Sheajib R, Al Bederi A, Tanos V. Uncommon presentations of an uncommon entity: OHVIRA syndrome with hematosalpinx and pyocolpos. *Facts Views Vis Obgyn*. 2017;9(3):167-170. PMID: 29479403; PMCID: PMC5819326.
26. Purslow CE. A Case of Unilateral Hæmatokolpos, Hæmatometra and Hæmatosalpinx. *An international journal of obstetrics and gynaecology*. 1922;29(4):643. DOI: 10.1111/j.1471-0528.1922.tb16100.x.
27. Herlyn U, Werner H. Das gemeinsame Vorkommen von effener Gartner-Gang-Zyste, gleichseitiger Nierenaplasie und Uterusdoppelmisbildung als typisches Missbildungssyndrom. *Geburtshilfe Frauenheilkd*. 1971;31(4):340-347. PMID: 5573697.
28. Wunderlich M. Seltene Variante einer Genitalmissbildung mit Aplasie der rechten Niere. *Journal Zentralbl Gynakol*. 1976;98(9):559-562. (In German). PMID: 936822.
29. Acien P, Garcia-Lopez F, Ferrando J, Chehab HE. Single ectopic ureter opening into blind vagina, with renal dysplasia and associated utero-vaginal duplication. *Int J Gynaecol Obstet*. 1990;31(2):179-185. DOI: 10.1016/0020-7292(90)90719-2.
30. Borer JG, Corgan FJ, Krantz R, Gordon DH, Maiman M, Glassberg KI. Unilateral single vaginal ectopic ureter with ipsilateral hypoplastic pelvic kidney and bicornuate uterus. *J Urol*. 1993;149(5):1124-1127. DOI: 10.1016/s0022-5347(17)36315-2.
31. Albers P, Foster RS, Bihrlé R, Adams MC, Keating MA. Ectopic ureters and ureteroceles in adults. *Urology*. 1995;45(5):870-874. DOI: 10.1016/s0090-4295(99)80098-3.
32. Shibata T, Nonomura K, Kakizaki H, Murayama M, Seki T, Koyanagi T. A case of unique communication between blind-ending ectopic ureter and ipsilateral hemi-hematocolpometra in uterus didelphys. *J Urol*. 1995;153(4):1208-1210. DOI: 10.1016/s0090-4295(99)80098-3.
19. Kapczuk K, Friebe Z, Iwaniec K, Kędzia W. Obstructive Müllerian Anomalies in Menstruating Adolescent Girls: A Report of 22 Cases. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2018;31(3):252-257. DOI: 10.1016/j.jpag.2017.09.013.
20. Cox D, Ching BH. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a rare presentation with pyocolpos. *J Radiol Case Rep*. 2012;6(3):9-15. DOI: 10.3941/jrcr.v6i3.877.
21. Jung EJ, Cho MH, Kim DH, Byun JM, Kim YN, Jeong DH, Sung MS, Kim KT, Lee KB. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: An unusual presentation with pyocolpos. *Obstet Gynecol Sci*. 2017;60(4):374-377. DOI: 10.5468/ogs.2017.60.4.374.
22. Tan YG, Laksmi NK, Yap TL, Sadhana N, Ong CCP. Preventing the O in OHVIRA (Obstructed Hemivagina Ipsilateral Renal Agenesis): Early Diagnosis and Management of Asymptomatic Herlyn-Werner-Wunderlich Syndrome. *J Pediatr Surg*. 2020;55(7):1377-1380. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2019.06.006.
23. Wu WC, Chang WC, Yeh LS, Yang TC. Didelphic uterus and obstructive hemivagina with ipsilateral renal agenesis complicated by pyocolpos. *Taiwan J Obstet Gynecol*. 2007;46(3):295-298. DOI: 10.1016/S1028-4559(08)60040-6.
24. Wozniakowska E, Torres A, Milart P, Wozniak S, Czuczwar P, Szkodziak P, Paszkowski T. Delayed diagnosis of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome due to microperforation and pyocolpos in obstructed vaginal canal. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2014;27(4):e79-81. DOI: 10.1016/j.jpag.2013.07.009.
25. Sleiman Z, Zreik T, Bitar R, Sheajib R, Al Bederi A, Tanos V. Uncommon presentations of an uncommon entity: OHVIRA syndrome with hematosalpinx and pyocolpos. *Facts Views Vis Obgyn*. 2017;9(3):167-170. PMID: 29479403; PMCID: PMC5819326.
26. Purslow CE. A Case of Unilateral Hæmatokolpos, Hæmatometra and Hæmatosalpinx. *An international journal of obstetrics and gynaecology*. 1922;29(4):643. DOI: 10.1111/j.1471-0528.1922.tb16100.x.
27. Herlyn U, Werner H. Das gemeinsame Vorkommen von effener Gartner-Gang-Zyste, gleichseitiger Nierenaplasie und Uterusdoppelmisbildung als typisches Missbildungssyndrom. *Geburtshilfe Frauenheilkd*. 1971;31(4):340-347. PMID: 5573697.
28. Wunderlich M. Seltene Variante einer Genitalmissbildung mit Aplasie der rechten Niere. *Journal Zentralbl Gynakol*. 1976;98(9):559-562. (In German). PMID: 936822.
29. Acien P, Garcia-Lopez F, Ferrando J, Chehab HE. Single ectopic ureter opening into blind vagina, with renal dysplasia and associated utero-vaginal duplication. *Int J Gynaecol Obstet*. 1990;31(2):179-185. DOI: 10.1016/0020-7292(90)90719-2.
30. Borer JG, Corgan FJ, Krantz R, Gordon DH, Maiman M, Glassberg KI. Unilateral single vaginal ectopic ureter with ipsilateral hypoplastic pelvic kidney and bicornuate uterus. *J Urol*. 1993;149(5):1124-1127. DOI: 10.1016/s0022-5347(17)36315-2.
31. Albers P, Foster RS, Bihrlé R, Adams MC, Keating MA. Ectopic ureters and ureteroceles in adults. *Urology*. 1995;45(5):870-874. DOI: 10.1016/s0090-4295(99)80098-3.
32. Shibata T, Nonomura K, Kakizaki H, Murayama M, Seki T, Koyanagi T. A case of unique communication between blind-ending ectopic ureter and ipsilateral hemi-hematocolpometra in uterus didelphys. *J Urol*. 1995;153(4):1208-1210. DOI: 10.1016/s0090-4295(99)80098-3.

33. Li YW, Sheih CP, Chen WJ. Unilateral occlusion of duplicated uterus with ipsilateral renal anomaly in young girls: a study with MRI. *Pediatr Radiol*. 1995;25 Suppl 1:S54-S59. PMID: 8577555.
34. Sheih CP, Li YW, Liao YJ, Huang TS, Kao SP, Chen WJ. Diagnosing the combination of renal dysgenesis, Gartner's duct cyst and ipsilateral müllerian duct obstruction. *J Urol*. 1998;159(1):217-221. DOI: 10.1016/s0022-5347(01)64071-0.
35. Aslam M, Watson AR; Trent & Anglia MCDK Study Group. Unilateral multicystic dysplastic kidney: long term outcomes. *Arch Dis Child*. 2006;91(10):820-823. DOI: 10.1136/adc.2006.095786.
36. Han B, Herndon CN, Rosen MP, Wang ZJ, Daldrup-Link H. Uterine didelphys associated with obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome. *Radiol Case Rep*. 2015;5(1):327. DOI: 10.2484/rcr.v5i1.327.
37. Yu HT, Chao A, Wang CJ, Chao AS, Lai CY, Wang CR, Huang YC. Integrated imaging studies and endoscopic management of purulent vaginal discharge in a 6-year-old: vaginal ectopic ureter associated with ipsilateral dysplastic kidney. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2009;142(2):160-1. DOI: 10.1016/j.ejogrb.2008.10.004.
38. Son le T, Thang le C, Hung le T, Tram NT. Single ectopic ureter: diagnostic value of contrast vaginography. *Urology*. 2009;74(2):314-317. DOI: 10.1016/j.urology.2009.02.067.
39. Duong DT, Shortliffe LM. A case of ectopic dysplastic kidney and ectopic ureter diagnosed by MRI. *Nat Clin Pract Urol*. 2008;5(11):632-636. DOI: 10.1038/ncpuro1220.
40. 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.
41. Schlomer B, Rodriguez E, Baskin L. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis (OHVIRA) syndrome should be redefined as ipsilateral renal anomalies: cases of symptomatic atrophic and dysplastic kidney with ectopic ureter to obstructed hemivagina. *J Pediatr Urol*. 2015;11(2):77. e1-77.e776. DOI: 10.1016/j.jpuro.2014.12.004.
42. Acien P, Susarte F, Romero J, Galán J, Mayol MJ, Quereda FJ, Sánchez-Ferrer M. Complex genital malformation: ectopic ureter ending in a supposed mesonephric duct in a woman with renal agenesis and ipsilateral blind hemivagina. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2004;117(1):105-8. DOI: 10.1016/j.ejogrb.2004.01.042.
43. Smith NA, Laufer MR. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. *Fertil Steril*. 2007;87(4):918-922. DOI: 10.1016/j.fertnstert.2006.11.015.
44. Aswani Y, Varma R, Choudhary P, Gupta RB. Wolffian Origin of Vagina Unfolds the Embryopathogenesis of OHVIRA (Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly) Syndrome and Places OHVIRA as a Female Counterpart of Zinner Syndrome in Males. *Pol J Radiol*. 2016;81:549-556. DOI: 10.12659/PJR.898244.
45. Pansini L, Torricelli M, Gomasasca A, Brambilla C, Beolchi S, Sideri M. Acute urinary retention due to didelphys uterus associated with an obstructed hemivagina in a 5-month-old infant. *J Pediatr Surg*. 1988;23(10):984-985. DOI: 10.1016/s0022-3468(88)80402-0.
46. Capito C, Echaieb A, Lortat-Jacob S, Thibaud E, Sarnacki S, Nihoul-Fékété C. Pitfalls in the diagnosis and management of obstructive uterovaginal duplication: a series of 32 cases. *Pediatrics*. 2008;122(4):e891-e897. DOI: 10.1542/peds.2008-0219.
33. Li YW, Sheih CP, Chen WJ. Unilateral occlusion of duplicated uterus with ipsilateral renal anomaly in young girls: a study with MRI. *Pediatr Radiol*. 1995;25 Suppl 1:S54-S59. PMID: 8577555.
34. Sheih CP, Li YW, Liao YJ, Huang TS, Kao SP, Chen WJ. Diagnosing the combination of renal dysgenesis, Gartner's duct cyst and ipsilateral müllerian duct obstruction. *J Urol*. 1998;159(1):217-221. DOI: 10.1016/s0022-5347(01)64071-0.
35. Aslam M, Watson AR; Trent & Anglia MCDK Study Group. Unilateral multicystic dysplastic kidney: long term outcomes. *Arch Dis Child*. 2006;91(10):820-823. DOI: 10.1136/adc.2006.095786.
36. Han B, Herndon CN, Rosen MP, Wang ZJ, Daldrup-Link H. Uterine didelphys associated with obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome. *Radiol Case Rep*. 2015;5(1):327. DOI: 10.2484/rcr.v5i1.327.
37. Yu HT, Chao A, Wang CJ, Chao AS, Lai CY, Wang CR, Huang YC. Integrated imaging studies and endoscopic management of purulent vaginal discharge in a 6-year-old: vaginal ectopic ureter associated with ipsilateral dysplastic kidney. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2009;142(2):160-1. DOI: 10.1016/j.ejogrb.2008.10.004.
38. Son le T, Thang le C, Hung le T, Tram NT. Single ectopic ureter: diagnostic value of contrast vaginography. *Urology*. 2009;74(2):314-317. DOI: 10.1016/j.urology.2009.02.067.
39. Duong DT, Shortliffe LM. A case of ectopic dysplastic kidney and ectopic ureter diagnosed by MRI. *Nat Clin Pract Urol*. 2008;5(11):632-636. DOI: 10.1038/ncpuro1220.
40. 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.
41. Schlomer B, Rodriguez E, Baskin L. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis (OHVIRA) syndrome should be redefined as ipsilateral renal anomalies: cases of symptomatic atrophic and dysplastic kidney with ectopic ureter to obstructed hemivagina. *J Pediatr Urol*. 2015;11(2):77. e1-77.e776. DOI: 10.1016/j.jpuro.2014.12.004.
42. Acien P, Susarte F, Romero J, Galán J, Mayol MJ, Quereda FJ, Sánchez-Ferrer M. Complex genital malformation: ectopic ureter ending in a supposed mesonephric duct in a woman with renal agenesis and ipsilateral blind hemivagina. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2004;117(1):105-8. DOI: 10.1016/j.ejogrb.2004.01.042.
43. Smith NA, Laufer MR. Obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: management and follow-up. *Fertil Steril*. 2007;87(4):918-922. DOI: 10.1016/j.fertnstert.2006.11.015.
44. Aswani Y, Varma R, Choudhary P, Gupta RB. Wolffian Origin of Vagina Unfolds the Embryopathogenesis of OHVIRA (Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly) Syndrome and Places OHVIRA as a Female Counterpart of Zinner Syndrome in Males. *Pol J Radiol*. 2016;81:549-556. DOI: 10.12659/PJR.898244.
45. Pansini L, Torricelli M, Gomasasca A, Brambilla C, Beolchi S, Sideri M. Acute urinary retention due to didelphys uterus associated with an obstructed hemivagina in a 5-month-old infant. *J Pediatr Surg*. 1988;23(10):984-985. DOI: 10.1016/s0022-3468(88)80402-0.
46. Capito C, Echaieb A, Lortat-Jacob S, Thibaud E, Sarnacki S, Nihoul-Fékété C. Pitfalls in the diagnosis and management of obstructive uterovaginal duplication: a series of 32 cases. *Pediatrics*. 2008;122(4):e891-e897. DOI: 10.1542/peds.2008-0219.

47. Shimada K, Matsumoto F, Matsui F, Obara T. Retrovesical cystic lesions in female patients with unilateral renal agenesis or dysplasia. *Int J Urol.* 2010;17(6):570-578. DOI: 10.1111/j.1442-2042.2010.02519.x.
48. Roth M, Mingin G, Dharamsi N, Psooy K, Koyle M. Endoscopic ablation of longitudinal vaginal septa in prepubertal girls: a minimally invasive alternative to open resection. *J Pediatr Urol.* 2010;6(5):464-468. DOI: 10.1016/j.jpuro.2009.12.009.
49. Sanghvi Y, Shastri P, Mane SB, Dhende NP. Prepubertal presentation of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report. *J Pediatr Surg.* 2011;46(6):1277-1280. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2011.02.067.
50. Vivier PH, Liard A, Beurdeley M, Brasseur-Daudruy M, Cellier C, Le Dosseur P, Dacher JN. Uterus didelphys, hemihydrocolpos and empty ipsilateral lumbar fossa in a newborn girl: involuted dysplastic kidney rather than renal agenesis. *Pediatr Radiol.* 2011;41(9):1205-7. DOI: 10.1007/s00247-011-2046-y.
51. Han BH, Park SB, Lee YJ, Lee KS, Lee YK. Uterus didelphys with blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome) suspected on the presence of hydrocolpos on prenatal sonography. *J Clin Ultrasound.* 2013;41(6):380-382. DOI: 10.1002/jcu.21950
52. Wu TH, Wu TT, Ng YY, Ng SC, Su PH, Chen JY, Chen SJ. 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.
53. Angotti R, Molinaro F, Bulotta AL, Bindi E, Cerchia E, Sica M, Messina M. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: An "early" onset case report and review of Literature. *Int J Surg Case Rep.* 2015;11:59-63. DOI: 10.1016/j.ijscr.2015.04.027.
54. Han JH, Lee YS, Im YJ, Kim SW, Lee MJ, Han SW. Clinical Implications of Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly (OHVIRA) Syndrome in the Prepubertal Age Group. *PLoS One.* 2016;11(11):e0166776. DOI: 10.1371/journal.pone.0166776.
55. Trabelsi F, Bouthour H, Bustame S, Jabloun A, Bezzine A, Abdallah RB and Kaabar N. Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Agensis with Uterus Didelphys: A Case of Neonatal Diagnosis. *Gynecology Obstetrics (Sunnyvale).* 2016;6(5):377. DOI: 10.4172/2161-0932.1000377.
56. Orazi C, Lucchetti MC, Schingo PM, 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):657-665. DOI: 10.1007/s00247-007-0497-y.
57. Ott MM, Rehn M, Müller JG, Gruss A, Martius J, Steck T, Müller-Hermelink HK. Vaginal clear cell carcinoma in a young patient with ectopic termination of the left ureter in the vagina. *Virchows Arch.* 1994;425(4):445-8. DOI: 10.1007/BF00189584.
58. Sameshima H, Nagai K, Ikenoue T. Single vaginal ectopic ureter of fetal metanephric duct origin, ipsilateral kidney agenesis, and ipsilateral rudimentary uterine horn of the bicornuate uterus. *Gynecol Oncol.* 2005;97(1):276-278. DOI: 10.1016/j.ygyno.2004.12.012.
59. Jaidane M, Slama A, Bibi M. A tumor of an ectopic ureter mimicking uterine cervix adenocarcinoma: case report and brief review. *Int Urogynecol J Pelvic Floor Dysfunct.* 2009;20(11):1393-1395. DOI: 10.1007/s00192-009-0893-y.
47. Shimada K, Matsumoto F, Matsui F, Obara T. Retrovesical cystic lesions in female patients with unilateral renal agenesis or dysplasia. *Int J Urol.* 2010;17(6):570-578. DOI: 10.1111/j.1442-2042.2010.02519.x.
48. Roth M, Mingin G, Dharamsi N, Psooy K, Koyle M. Endoscopic ablation of longitudinal vaginal septa in prepubertal girls: a minimally invasive alternative to open resection. *J Pediatr Urol.* 2010;6(5):464-468. DOI: 10.1016/j.jpuro.2009.12.009.
49. Sanghvi Y, Shastri P, Mane SB, Dhende NP. Prepubertal presentation of Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: a case report. *J Pediatr Surg.* 2011;46(6):1277-1280. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2011.02.067.
50. Vivier PH, Liard A, Beurdeley M, Brasseur-Daudruy M, Cellier C, Le Dosseur P, Dacher JN. Uterus didelphys, hemihydrocolpos and empty ipsilateral lumbar fossa in a newborn girl: involuted dysplastic kidney rather than renal agenesis. *Pediatr Radiol.* 2011;41(9):1205-7. DOI: 10.1007/s00247-011-2046-y.
51. Han BH, Park SB, Lee YJ, Lee KS, Lee YK. Uterus didelphys with blind hemivagina and ipsilateral renal agenesis (Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome) suspected on the presence of hydrocolpos on prenatal sonography. *J Clin Ultrasound.* 2013;41(6):380-382. DOI: 10.1002/jcu.21950
52. Wu TH, Wu TT, Ng YY, Ng SC, Su PH, Chen JY, Chen SJ. 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.
53. Angotti R, Molinaro F, Bulotta AL, Bindi E, Cerchia E, Sica M, Messina M. Herlyn-Werner-Wunderlich syndrome: An "early" onset case report and review of Literature. *Int J Surg Case Rep.* 2015;11:59-63. DOI: 10.1016/j.ijscr.2015.04.027.
54. Han JH, Lee YS, Im YJ, Kim SW, Lee MJ, Han SW. Clinical Implications of Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Anomaly (OHVIRA) Syndrome in the Prepubertal Age Group. *PLoS One.* 2016;11(11):e0166776. DOI: 10.1371/journal.pone.0166776.
55. Trabelsi F, Bouthour H, Bustame S, Jabloun A, Bezzine A, Abdallah RB and Kaabar N. Obstructed Hemivagina and Ipsilateral Renal Agensis with Uterus Didelphys: A Case of Neonatal Diagnosis. *Gynecology Obstetrics (Sunnyvale).* 2016;6(5):377. DOI: 10.4172/2161-0932.1000377.
56. Orazi C, Lucchetti MC, Schingo PM, 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):657-665. DOI: 10.1007/s00247-007-0497-y.
57. Ott MM, Rehn M, Müller JG, Gruss A, Martius J, Steck T, Müller-Hermelink HK. Vaginal clear cell carcinoma in a young patient with ectopic termination of the left ureter in the vagina. *Virchows Arch.* 1994;425(4):445-8. DOI: 10.1007/BF00189584.
58. Sameshima H, Nagai K, Ikenoue T. Single vaginal ectopic ureter of fetal metanephric duct origin, ipsilateral kidney agenesis, and ipsilateral rudimentary uterine horn of the bicornuate uterus. *Gynecol Oncol.* 2005;97(1):276-278. DOI: 10.1016/j.ygyno.2004.12.012.
59. Jaidane M, Slama A, Bibi M. A tumor of an ectopic ureter mimicking uterine cervix adenocarcinoma: case report and brief review. *Int Urogynecol J Pelvic Floor Dysfunct.* 2009;20(11):1393-1395. DOI: 10.1007/s00192-009-0893-y.

Сведения об авторах

Ксения Лодейкина – аспирант кафедры детской хирургии (с курсом детской урологии-андрологии) ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России; детский уролог-андролог ГБУЗ ДГБ №2 Св. Марии Магдалины

г. Санкт-Петербург, Россия
<https://orcid.org/0000-0002-9825-2809>
e-mail: ksenia.lod@gmail.com

Илья Маркович Каганцов – доктор медицинских наук; профессор кафедры детской хирургии ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России; руководитель НИЛ хирургии врожденной и наследственной патологии ФГБУ НМИЦ им. В. А. Алмазова Минздрава России

г. Санкт-Петербург, Россия
<https://orcid.org/0000-0002-3957-1615>
e-mail: ilkagan@rambler.ru

Светлана Александровна Караваяева – доктор медицинских наук, профессор; заведующая кафедрой детской хирургии ФГБОУ ВО СЗГМУ им. И.И. Мечникова Минздрава России

г. Санкт-Петербург, Россия
<https://orcid.org/0000-0001-5884-9128>
e-mail: swetl.karawaewa2015@yandex.ru

Надежда Анатольевна Кохреидзе – доктор медицинских наук; доцент кафедры детской гинекологии и женской репродуктологии ФГБОУ ВО СПбГПМУ Минздрава России; заведующая гинекологическим отделением для подростков ФГБУ НМИЦ им. В. А. Алмазова Минздрава России

г. Санкт-Петербург, Россия
<https://orcid.org/0000-0002-0265-9728>
e-mail: kokhreidze@mail.ru

Information about the authors

Ksenia Lodeikina – M.D.; Postgrad. Student, Dept. of Pediatric Surgery (with the Pediatric Urology and Andrology Course), Mechnikov North-Western State Medical University; Pediatric Urologist and Andrologist, St. Mary Magdalene St. Petersburg Children's City Hospital No. 2

St. Petersburg, Russian Federation
<https://orcid.org/0000-0002-9825-2809>
e-mail: ksenia.lod@gmail.com

Ilya M. Kagantsov – M.D., Dr.Sci.(Med.); Prof., Dept. of Pediatric Surgery (with the Pediatric Urology and Andrology Course), Mechnikov North-Western State Medical University; Head, Research Laboratory for Surgery of Congenital and Hereditary Pathology, Almazov National Medical Research Centre

St. Petersburg, Russian Federation
<https://orcid.org/0000-0002-3957-1615>
e-mail: ilkagan@rambler.ru

Svetlana A. Karavaeva – M.D., Dr.Sci.(Med.), Full Prof.; Head, Dept. of Pediatric Surgery (with the Pediatric Urology and Andrology Course), Mechnikov North-Western State Medical University

St. Petersburg, Russian Federation
<https://orcid.org/0000-0001-5884-9128>
e-mail: svetlana.karavaeva@szgmu.ru

Nadezda A. Kokhreidze – M.D., Dr.Sci.(Med.); Assoc. Prof., Dept. of Pediatric Surgery (with the Pediatric Urology and Andrology Course), Mechnikov North-Western State Medical University; Head, Division of Adolescent Gynecology, Almazov National Medical Research Centre

St. Petersburg, Russian Federation
<https://orcid.org/0000-0002-0265-9728>
e-mail: kokhreidze@mail.ru