

DOI: <https://doi.org/10.17816/ps729>



Современные методы хирургического лечения обструктивных пороков развития половых органов у девочек

Л.В. Адамян^{1, 2}, Е.В. Сибирская^{1, 3, 4}, С.М. Шарков^{5, 7}, Л.Г. Пивазян¹, К.К. Мурватова⁶, Е.А. Зарова⁷

¹ Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова, Москва, Россия;

² Российский университет медицины, Москва, Россия;

³ Российская детская клиническая больница, Москва, Россия;

⁴ Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова, Москва, Россия;

⁵ Морозовская детская городская клиническая больница, Москва, Россия;

⁶ Городская клиническая больница имени С.П. Боткина, Москва, Россия;

⁷ Первый МГМУ имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия

АННОТАЦИЯ

Пороки развития половых органов у детей и подростков наиболее часто диагностируются в возрасте наступления менархе и обусловлены наличием обструкции половых путей. Эти заболевания встречаются редко, но без своевременной диагностики и правильного лечения они ассоциированы с рядом серьезных осложнений. Цель данного обзора рассмотреть современный подход к диагностике и лечению данной группы заболеваний, а также выявить аспекты, требующие дальнейшего изучения.

Мы провели поиск литературы по базам данных: MEDLINE, Google Scholar, eLIBRARY, международным руководствам и клиническим рекомендациям. Ключевые слова, которые использовались для поиска литературы: «congenital malformations», «distal vaginal atresia», «imperforated hymen», «OHVIRA», «transverse vaginal septum», «hematocolpos», «obstructive uterovaginal anomalies», «surgical treatment in pediatric». Найденные международные клинические исследования были проанализированы и включены в обзор.

Мы изучили литературу, посвященную следующим обструктивным порокам: атрезия дистальной части влагалища, поперечная влагалищная перегородка, неперфорированный гимен и синдром Херлина–Вернера–Вундерлиха.

Основные выводы, которые мы сделали: необходимы дальнейшие исследования с более крупными выборками пациентов, нацеленные, в том числе на оценку долгосрочных послеоперационных результатов и эффективность профилактики осложнений. Нерешенным вопросом остаётся рекомендуемый возраст для проведения хирургического лечения обструктивных пороков. Также следует изучить возможность создания алгоритмов для более ранней диагностики данных пороков.

Ключевые слова: врождённые пороки развития; обструктивные пороки развития женских половых органов; хирургическое лечение врождённых пороков.

Как цитировать:

Адамян Л.В., Сибирская Е.В., Шарков С.М., Пивазян Л.Г., Мурватова К.К., Зарова Е.А. Современные методы лечения обструктивных пороков развития половых органов у девочек // Детская хирургия. 2024. Т. 28, № 3. С. 276–283. DOI: <https://doi.org/10.17816/ps729>

DOI: <https://doi.org/10.17816/ps729>

Modern methods of surgical treatment of obstructive genital malformations in girls

Leila V. Adamyan^{1, 2}, Elena V. Sibirskaya^{1, 3, 4}, Sergey M. Sharkov^{5, 7}, Laura G. Pivazyan¹, Kamila K. Murvatova⁶, Evdokiya A. Zarova⁷

¹ Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology, Moscow, Russia;

² Russian University of Medicine, Moscow, Russia;

³ Russian Children's Clinical Hospital, Moscow, Russia;

⁴ The Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov, Moscow, Russia;

⁵ Morozov Children's Municipal Clinical Hospital, Moscow, Russia;

⁶ S.P. Botkin City Clinical Hospital, Moscow, Russia;

⁷ I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russia

ABSTRACT

Congenital anomalies of female genital tract in children and adolescents are more commonly detected at the age of menarche with several symptoms caused by obstruction. These diseases are rare, but without timely diagnostics and management they can cause a number of serious complications. This article is aimed to review modern approaches to diagnostics and management of this pathology and to highlight some aspects that require further research.

A literature search was conducted using the following databases: MEDLINE, Google Scholar, eLIBRARY, international guidelines and clinical recommendations. Key words that were used for search were: «congenital malformations», «distal vaginal atresia», «imperforated hymen», «OHVIRA», «transverse vaginal septum», «hematocolpos», «obstructive uterovaginal anomalies», «surgical treatment in pediatrics». International clinical trials which had been analysed by the authors were included in the review.

They have explored the current literature related to the following obstructive malformations: distal vaginal atresia, transverse vaginal septum, imperforated hymen and Herlin–Werner–Wunderlich syndrome.

Main conclusions are: further studies with a larger sample of patients, longer follow-up, long-term outcomes and effective preventive measures against complications. Another unresolved question is the age which can be recommended for surgical treatment of obstructive malformations. Potentials for developing new algorithms of earlier diagnostics are also among research priorities.

Keywords: congenital malformations; obstructive anomalies of female genital tract; surgical treatment of the congenital malformations.

To cite this article:

Adamyan LV, Sibirskaya EV, Sharkov SM, Pivazyan LG, Murvatova KK, Zarova EA. Modern methods of surgical treatment of obstructive genital malformations in girls. *Russian Journal of Pediatric Surgery*. 2024;28(3):276–283. DOI: <https://doi.org/10.17816/ps729>

ОБОСНОВАНИЕ

Пороки развития половых органов у женщин — врождённые нарушения нормального анатомического строения влагалища, матки и её придатков. Основой патогенеза пороков являются нарушения эмбрионального развития мюллерова или парамезонефрального протока и тазовой части урогенитального синуса [1, 2]. Наиболее частой локализацией врождённых деформаций половых органов у женщин является тело матки. Однако пороки могут проявляться изменением анатомического строения шейки матки, вульвы, влагалища, фаллопиевых труб. Могут быть ассоциированы с дефектами развития яичников, мочеиспускательного канала и других органов [3, 4, 5]. Отследить общую частоту встречаемости заболеваний этой группы трудно, так как многие женщины не сталкиваются с клиническими проявлениями и, следовательно, не знают о наличии нарушения анатомического строения [6].

Пороки развития различаются не только по локализации, но и по степени выраженности, наличию обструкции и, соответственно, по-разному оказывают влияние на репродуктивное здоровье и качество жизни женщин. Поэтому крайне важным аспектом изучения данных аномалий развития является их классификация. В 2013 году Европейское общество репродукции человека и эмбриологии и Европейское общество гинекологов эндоскопистов предложили новую систему классификации, в которой систематизировали пороки развития тела матки, шейки матки и влагалища в зависимости от типа и тяжести нарушения анатомического строения [1]. Еще одна классификация — классификация Американского общества репродуктивной медицины, которая давала определение аномалиям развития тела матки с перегородкой или двурогой матки [6, 7]. Однако, согласно оценке экспертов по врожденным порокам развития, классификация Европейского общества репродукции человека и эмбриологии и Европейского общества гинекологов эндоскопистов приводит к гипердиагностике перегородки в теле матки. В то же время классификация Американского общества репродуктивной медицины напротив значительно снижает частоту диагностирования данного порока по представленным там критериям. Таким образом в настоящий момент не существует идеальной классификации пороков развития половых органов и необходимо продолжить анализ данных для определения чётких критериев [2, 7].

Симптоматика сильно варьирует и зависит не только от типа и локализации порока, но и от степени полового созревания пациентки. Многие пациентки не сталкиваются с выраженной симптоматикой [8]. В таких случаях первым проявлением порока может быть нарушение фертильной функции женщины. При формировании порока, который сопровождается обструкцией половых путей, симптоматика наиболее часто проявляется при достижении менархе и обусловлена нарушением оттока менструальной крови.

Основными симптомами являются боль в области малого таза, нарушение менструальной функции, а также возможные нарушения мочеиспускания, ложные позывы к дефекации, внезапные сильные менструальные кровотечения [6]. Важно отметить, что пороки развития половых органов часто ассоциированы с аномалиями развития других органов: почек, аноректальной области, сердца, конечностей, трахеоэзофагальными пороками. Поэтому при выявлении этих патологий следует также обращать внимание на наличие пороков развития половых путей [5, 8].

Золотым стандартом и наиболее доступным методом визуализации является ультразвуковое исследование (УЗИ) органов малого таза. Высокую точность также показывает магнитно-резонансная томография, которая позволяет выявлять пороки, в том числе у детей и подростков, не ведущих половую жизнь [4, 6, 7]. Однако использование магнитно-резонансной томографии рекомендуется только в случаях неэффективности УЗИ и 3D-УЗИ. У детей и подростков чаще удаётся диагностировать обструктивные пороки в раннем возрасте или при достижении менархе. При перинатальном скрининге данные аномалии проявляются гидрометроколем, а после начала менструации скоплением крови и, следовательно, формированием гематометроколя [10]. Также отмечается, что у детей, не достигших полового созревания диагностика необструктивных пороков развития матки и влагалища методами визуализации затруднительна [5, 11]. При исследовании аномалий развития мюллерова протока крайне важно проводить диагностику врождённых деформаций мочеполовой системы, так как в 50% случаев есть ассоциация между этими группами заболеваний [12].

Врождённые деформации, как правило, не являются показанием к срочному хирургическому лечению [6]. При обструктивных пороках, чаще требуется лечение в детском возрасте, в частности при достижении менархе, чтобы облегчить боль, предотвратить формирование гематометроколя, гематометры, инфекционно-воспалительных осложнений, нарушения репродуктивной функции. Хирургическое лечение необструктивных пороков, как правило, проводится в целях улучшения фертильной функции женщин [7].

МЕТОДЫ

Поиск литературы был проведён по базам данных MEDLINE, Google Scholar, eLIBRARY, международным руководствам и клиническим рекомендациям. Ключевые слова, которые использовались для поиска литературы: «congenital malformations», «distal vaginal atresia», «imperforated hymen», «OHVIRA», «transverse vaginal septum», «hematocolpos», «obstructive uterovaginal anomalies», «surgical treatment in pediatric». Найденные международные клинические исследования были проанализированы и включены в обзор.

СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ ОБСТРУКТИВНЫХ ПОРОКОВ

Оперативное лечение пороков у детей наиболее часто ассоциировано с наступлением менархе и формированием гематоколяпса при деформациях, обтурирующих половые пути. К обструктивным врождённым порокам относятся: атрезия дистальной части влагалища, поперечная влагалищная перегородка, неперфорированный гимен и синдром Херлина–Вернера–Вундерлиха [6]. Все эти патологии обладают схожей симптоматикой: нарушения менструального цикла, боль в области малого таза, частые инфекции мочевыводящих путей, запоры, нарушения мочеиспускания [10, 12]. При отсроченном лечении этих патологий существует риск развития таких осложнений, как инфекционно-воспалительный процесс, сепсис, образование спаек, эндометриоз, бесплодие [10, 13, 14].

Атрезия дистальной части влагалища

В основе патогенеза этой редкой патологии лежит нарушение эмбрионального развития и формирования дистальной части влагалища из уrogenитального синуса [10]. У пациентов с такой врождённой деформацией отсутствует дистальная часть влагалища, а проксимальная часть располагается на расстоянии от промежности. Наиболее часто удаётся диагностировать это заболевание в подростковом возрасте, когда начинают проводить диагностический поиск в связи с первичной аменореей, персистирующими болями в области малого таза и пальпируемым образованием в надлобковой области [15].

В настоящее время нет крупных рандомизированных клинических исследований, результаты которых позволяют с уверенностью судить о рекомендуемых сроках операции после постановки диагноза. Однако, исходя из результатов ретроспективных исследований, даже при диагностировании заболевания в очень раннем возрасте операцию рекомендуется проводить после достижения менархе, когда проксимальная часть влагалища уже достаточно развита для вагинопластики, и есть возможность точнее диагностировать локализацию влагалища, а следовательно, точнее определить лучший вариант доступа и интраоперационную тактику [6, 10, 16, 17]. Также при наличии у пациентки менструации и гематоколяпса к лечению следует приступать как можно скорее, чтобы избежать развития гематометры и воспалительного процесса, что в дальнейшем значительно затруднит проведение реконструктивной операции. Для профилактики подобных осложнений в ряде исследований используется терапия, угнетающая менструацию [15]. Также возможно дренирование гематоколяпса, но установка стомы ассоциирована с высоким риском развития восходящего уrogenитального инфекционного процесса [6, 10]. Предоперационная подготовка включает в себя как можно более точное определение расстояния между проксимальной частью влагалища и наружной поверхностью промежности, так как это будет определяющим

фактором при выборе доступа и тактики. Если это расстояние 2 см и менее, выполняется доступ через промежность и «подтягивание» во время вагинопластики с формированием анастомоза между верхней частью влагалища и его преддверием [15, 16]. Однако если проксимальная часть влагалища находится на расстоянии 3 см и более, можно использовать брюшно-промежностный доступ с последующей вагинопластикой [15, 16, 17]. Также в ряде исследований реконструкция влагалища проводится при помощи кожного лоскута во всю толщину со стабилизацией фибриновым клеем [16]. В послеоперационном периоде наиболее частым осложнением вагинопластики является стеноз влагалища, что может значительно повлиять на качество жизни пациентки и привести к повторной операции. Для профилактики этого осложнения в период заживления используют силиконовые стенты и эстрогеновые мази. Также необходимо производить регулярные обследования после операции [16]. Однако чётких рекомендаций по профилактике стеноза влагалища нет из-за отсутствия крупных исследований, посвящённых послеоперационным исходам.

Поперечная влагалищная перегородка

Это редкая врождённая патология, в основе патогенеза которой лежит нарушение резорбции перегородки между синовлагалищными луковичками и унифицированными парамезонефральными протоками. Влагалищная перегородка наиболее часто встречается в верхней части влагалища, но может располагаться в средней и нижней частях [10]. Также можно классифицировать влагалищные перегородки по толщине (тонкая — менее 1 см; толстая — более 1 см), наличию или отсутствию перфорации [18, 19, 20]. Симптоматика, характерная для обструктивных пороков развития половых органов, появляется при наступлении менархе и обусловлена скоплением менструальной крови. В отличие от других аномалий развития мюллерова протока, поперечная влагалищная перегородка, как правило, не ассоциирована с пороками мочевыделительной системы. Наиболее важным показателем для определения дальнейшей тактики лечения на предоперационном этапе является оценка толщины влагалищной перегородки [21]. Классическим методом хирургического лечения является иссечение перегородки с формированием анастомоза «конец в конец» между верхней и нижней частями влагалища. Однако данный способ применяется только в случаях тонкой влагалищной перегородки и ассоциирован с высоким риском стеноза и укорочения влагалища в послеоперационном периоде [18]. При большой толщине влагалищной перегородки использование техники с наложением анастомоза «конец в конец» невозможно. В связи с этим проводят реконструкцию влагалища при помощи кожных лоскутов и амниона [21]. В работе T. Priyatini и соавт. описано 4 клинических случая применения Y-лоскута — новой техники, которая заключается в отдельном иссечении проксимальной и дистальной части перегородки с формированием анастомоза. Этот метод также имеет ряд

ограничений, но показал хорошие результаты на уровне ранней послеоперационной оценки, однако необходимо дальнейшее изучение долгосрочных результатов [18].

Неперфорированный гимен

Данная патология связана с нарушением перфорации гимена, которая в норме происходит на 22 нед. эмбрионального развития за счёт дегенерации эпителиальных клеток [22]. Обычно диагноз ставится в подростковом возрасте при достижении менархе и появлении симптомов, характерных для обструктивных деформаций половых путей [23]. Для таких случаев ранняя диагностика играет значительную роль в оценке рисков развития осложнений [24]. Желательно поставить данный диагноз и провести лечение до начала первой менструации [22]. Основным методом лечения является гименэктомия, в ходе которой совершается крестообразный разрез гимена с наложением швов на его края. Альтернативой являются операции, сохраняющие гимен, к которым относятся кольцевидное иссечение гимена с использованием электрокоагуляции и введение катетера Фолея 16F в сочетании с нанесением эстрогенового крема [25, 26]. Риск послеоперационных осложнений крайне низок, но возможно повторное сращения гимена, вагинальный аденоз (образование участков, выстланных железистыми клетками, в стенках влагалища), образование спаек [22].

Синдром Херлина–Вернера–Вундерлиха

Как было упомянуто ранее, аномалии развития мюллерова протока часто ассоциированы с пороками мочеводелительной системы. Однако отдельно выделяют синдром, который, как правило, проявляется удвоением матки, обструкцией половины влагалища и агенезией ипсилатерально расположенной почки [27]. Поставить диагноз обычно удаётся в подростковом возрасте после наступления менархе. Однако в отличие от других обструктивных пороков, у пациентки будет наблюдаться тяжёлая дисменорея, которая сопровождается сильными болями в области малого таза. Также ряд пациенток отмечают усиление болей с каждой последующей менструацией, что связано с постепенным накоплением крови в obturated половине влагалища [28]. Важно как можно раньше диагностировать данную аномалию развития, чтобы избежать осложнений. Единственным методом лечения является хирургический, в ходе которого через влагалищный доступ рассекают перегородку, obturating половину влагалища, дренируют скопившуюся кровь и иссекают оставшуюся часть перегородки [29, 30]. Очень важными аспектами при выборе интраоперационной тактики являются высококачественная визуализация и низкая инвазивность. В ряде ретроспективных исследований описываются хорошие результаты после иссечения перегородки при помощи гистеро- и вагиноскопии под контролем трансабдоминального УЗИ [31]. При этом удалось избежать повреждения стенок влагалища и сохранить

гимен [32, 33]. Стоит отметить, что гемигистерэктомия, гемивагинэктомия и сальпингэктомия можно проводить, только когда есть осложнения [28].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Мы рассмотрели пороки развития половых органов, которые наиболее часто нуждаются в хирургическом лечении. К таким порокам в первую очередь относятся деформации, приводящие к обструкции половых путей и проявляющиеся при достижении менархе. В связи с этим чаще всего данные заболевания диагностируются после формирования гематокольпоса — состояния, при котором значительно выше риск возникновения различных осложнений, в том числе эндометриоза и бесплодия. Диагностировать обструктивные пороки возможно при неонатальном скрининге, так как у новорождённых подобные аномалии развития проявляются гидрокольпосом, который впоследствии разрешается. Однако в настоящий момент, диагноз в таком раннем возрасте ставится крайне редко. В связи с тем, что частота встречаемости обструктивных пороков низкая, а большинство исследований ретроспективные с маленькими выборками пациентов, нерешённым остаётся вопрос о том, в каком возрасте следует проводить хирургическое лечение обструктивных пороков, если диагноз был поставлен до наступления первой менструации. Также следует продолжить исследования, нацеленные на долгосрочные исходы операций и профилактики осложнений, в частности стеноза влагалища.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Источник финансирования. Статья публикуется без спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии явных и потенциальных конфликтов интересов.

Вклад авторов. Все авторы подтверждают соответствие своего авторства международным критериям ICMJE. Наибольший вклад распределён следующим образом: Адамян Л.В., Сибирская Е.В., Шарков С.М. — концепция и дизайн исследования; Сибирская Е.В., Пивазян Л.Г. — редактирование; Мурватова К.К., Зарова Е.А. — сбор и обработка материала, написание текста; Адамян Л.В., Сибирская Е.В., Шарков С.М., Пивазян Л.Г., Мурватова К.К., Зарова Е.А. — утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

ADDITIONAL INFORMATION

Funding source. The publication had no sponsorship.

Competing interests. The authors claim that there is no conflict of interest in the article.

Authors' contribution. All authors confirm compliance of their authorship with the international ICMJE criteria. The largest contribution is distributed as follows: Adamyan L.V., Sibirskaya E.V., Sharkov S.M. — concept and design of the study; Sibirskaya E.V., Pivazyen L.G. — editing; Murvatova K.K., Zarova E.A. — collection and processing of material, writing the text; Adamyan L.V., Sibirskaya E.V., Sharkov S.M., Pivazyen L.G., Murvatova K.K., Zarova E.A. — approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Grimbizis G.F., Gordts S., Di Spiezio Sardo A., et al. The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies // *Human Rep (Oxford, England)*. 2013. Vol. 28, N 8. P. 2032–2044. doi: 10.1093/humrep/det098
2. Ludwin A., Ludwin I. Comparison of the ESHRE-ESGE and ASRM classifications of Müllerian duct anomalies in everyday practice // *Human Rep (Oxford, England)*. 2015. Vol. 30, N 3. P. 569–580. doi: 10.1093/humrep/deu344
3. Acién P., Acién M.I. The history of female genital tract malformation classifications and proposal of an updated system // *Human Rep Update*. 2011. Vol. 17, N 5. P. 693–705. doi: 10.1093/humupd/dmr021
4. Адамян Л.В., Кузнецова М.В., Попрядухин А.Ю., и др. Генетические аспекты пороков развития женских половых органов: современный взгляд на проблему // *Проблемы репродукции*. 2023. Vol. 29, N 4-2. P. 23–28. EDN: JXBBWH doi: 10.17116/repro20232904223
5. Maciel C., Bharwani N., Kubik-Huch R.A., et al. MRI of female genital tract congenital anomalies: European Society of Urogenital Radiology (ESUR) guidelines // *Eur Radiol*. 2020. Vol. 30, N 8. P. 4272–4283. EDN: NTWYEB doi: 10.1007/s00330-020-06750-8
6. Management of Acute Obstructive Uterovaginal Anomalies: ACOG Committee Opinion, Number 779 // *Obstetrics Gynecology*. 2019. Vol. 133, N 6. P. e363–e371. doi: 10.1097/AOG.0000000000003281
7. Akhtar M.A., Saravolos S.H., Li T.C., Jayaprakasan K.; Royal College of Obstetricians and Gynaecologists. Reproductive implications and management of congenital uterine anomalies: scientific impact paper No. 62 November 2019 // *BJOG: An international journal of obstetrics and gynaecology*. 2020. Vol. 127, N 5. P. e1–e13. doi: 10.1111/1471-0528.15968
8. Valle R.F., Ekpo G.E. Hysteroscopic metroplasty for the septate uterus: Review and meta-analysis // *J Minimally Invasive Gynecol*. 2013. Vol. 20, N 1. P. 22–42. doi: 10.1016/j.jmig.2012.09.010
9. Chandler T.M., Machan L.S., Cooperberg P.L., et al. Mullerian duct anomalies: From diagnosis to intervention // *The British J Radiol*. 2009. Vol. 82, N 984. P. 1034–1042. doi: 10.1259/bjr/99354802
10. Tanitame K., Tanitame N., Urayama S., et al. Congenital anomalies causing hemato/hydrocolpos: Imaging findings, treatments, and outcomes // *Jpn J Radiol*. 2021. Vol. 39, N 8. P. 733–740. EDN: NCSPIY doi: 10.1007/s11604-021-01115-7
11. Michala L., Aslam N., Conway G.S., Creighton S.M. The clandestine uterus: Or how the uterus escapes detection prior to puberty // *BJOG*. 2010. Vol. 117, N 2. P. 212–215. doi: 10.1111/j.1471-0528.2009.02413.x
12. Kresowik J., Ryan G.L., Austin J.C., van Voorhis B.J. Ultrasound-assisted repair of a unique case of distal vaginal agenesis // *Fertility Sterility*. 2007. Vol. 87, N 4. P. 976.e9–976.e9.76E12. EDN: LTFPRH doi: 10.1016/j.fertnstert.2006.06.062
13. Adair L., Georgiades M., Osborne R., Ng T. Uterus didelphys with unilateral distal vaginal agenesis and ipsilateral renal agenesis: Common presentation of an unusual variation // *J Radiol Case Rep*. 2011. Vol. 5, N 1. P. 1–8. doi: 10.3941/jrcr.v5i1.572
14. Eksioglu A.S., Maden H.A., Cinar G., Yildiz T.Y. Imperforate hymen causing bilateral hydronephrosis in an infant with bicornuate uterus // *Case Rep Urol*. 2012. Vol. 2012. P. 102683.
15. Bischoff A., Alaniz V.I., Trecartin A., Peña A. Vaginal reconstruction for distal vaginal atresia without anorectal malformation: Is the approach different? // *Pediatr Surg Int*. 2019. Vol. 35, N 9. P. 963–966. EDN: VFDEFF doi: 10.1007/s00383-019-04512-2
16. Ugur M.G., Balat O., Ozturk E., et al. Pitfalls in diagnosis and management of distal vaginal agenesis: 10-year experience at a single centre // *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2012. Vol. 163, N 1. P. 85–90. doi: 10.1016/j.ejogrb.2012.03.024
17. Dural O., Ugurlucan F.G., Yasa C., et al. A case of distal vaginal agenesis presenting with recurrent urinary tract infection and pyuria in a prepubertal girl // *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2017. Vol. 30, N 1. P. e7–e10. doi: 10.1016/j.jpag.2016.08.007
18. Priyatini T., Moegni F., Hidayah G.N., et al. Case series: Interdigitating "Y" flap for transverse vaginal septum management // *Int J Surg Case Rep*. 2022. N 100. P. 107601. doi: 10.1016/j.ijscr.2022.107601
19. Бобкова М.В., Пучко Т.К., Адамян Л.В. Репродуктивная функция у женщин с пороками развития матки и влагалища // *Проблемы репродукции*. 2018. Т. 24, № 2. С. 42–53. EDN: XPLZFFJ doi: 10.17116/repro201824242-53
20. Williams C.E., Nakhal R.S., Hall-Craggs M.A., et al. Transverse vaginal septae: Management and long-term outcomes // *BJOG*. 2014. Vol. 121, N 13. P. 1653–1658. doi: 10.1111/1471-0528.12899
21. Singh S., Biswas M., Dey M., et al. A rare case of low transverse vaginal septum // *Int J Reprod Contracept Obstet Gynecol*. 2015. Vol. 4, N 6. P. 2103–2106.
22. Abdelrahman H.M., Feloney M.P. Imperforate hymen. В кн.: *StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing*, 2022.
23. Lee K.H., Hong J.S., Jung H.J., et al. Imperforate hymen: A comprehensive systematic review // *J Clin Med*. 2019. Vol. 8, N 1. P. 56. doi: 10.3390/jcm8010056
24. Батырова З.К., Уварова Е.В., Кумыкова З.Х., и др. Аномалии развития половых органов с нарушением оттока менструальной крови: диагностика, лечение и профилактика осложнений // *Педиатрическая фармакология*. 2019. Т. 16, № 6. С. 349–352. EDN: XZIZU doi: 10.15690/pf.v16i6.2072
25. Cetin C., Soysal C., Khatib G., et al. Annular hymenotomy for imperforate hymen // *J Obstet Gynaecol Res*. 2016. Vol. 42, N 8. P. 1013–1015. doi: 10.1111/jog.13010
26. Acar A., Balci O., Karatayli R., et al. The treatment of 65 women with imperforate hymen by a central incision and application of Foley catheter // *BJOG*. 2007. Vol. 114, N 11. P. 1376–1379. doi: 10.1111/j.1471-0528.2007.01446.x
27. Parker P.B., Edwards J.R., Bochnakova T.N., Lee D.M. Image-guided transvaginal and transabdominal drain placement for surgical navigation in a patient with tubo-ovarian abscess and obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome // *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2022. Vol. 35, N 1. P. 94–97. EDN: UEIYTI doi: 10.1016/j.jpag.2021.07.006
28. Kudela G., Wiernik A., Drosdzol-Cop A., et al. Multiple variants of obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: One clinical center case series and the systematic review of 734 cases // *J Pediatr Urol*. 2021. Vol. 17, N 5. P. 653.e1–653.e9. doi: 10.1016/j.jpuro.2021.06.023
29. Аракелян А.С., Гус А.И., Адамян Л.В., и др. Роль 3D-эхографической диагностики в выборе тактики реконструктивно-пластических операций при аномалиях развития матки и влагалища // *Проблемы репродукции*. 2021. Т. 27, № 4. С. 32–42. EDN: TCIGLZ doi: 10.17116/repro20212704132
30. Kriplani A., Dalal V., Kachhawa G., et al. Minimally invasive endoscopic approach for management of OHVIRA syndrome //

J Obstet Gynaecol India. 2019. Vol. 69, N 4. P. 350–355. EDN: PKWBRG doi: 10.1007/s13224-019-01240-4

31. Ахапкина Е.С., Батырова З.К., Чупрынин В.Д., и др. Особенности ведения девочек с аномалиями развития мочеполовой системы // Гинекология. 2021. Т. 23, № 3. С. 245–249. EDN: UTYBOS doi: 10.26442/20795696.2021.3.200951

REFERENCES

1. Grimbizis GF, Gordts S, Di Spiezio Sardo A, et al. The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies. *Human Rep (Oxford, England)*. 2013;28(8):2032–2044. doi: 10.1093/humrep/det098
2. Ludwin A, Ludwin I. Comparison of the ESHRE-ESGE and ASRM classifications of Müllerian duct anomalies in everyday practice. *Human Rep (Oxford, England)*. 2015;30(3):569–580. doi: 10.1093/humrep/deu344
3. Acién P, Acién MI. The history of female genital tract malformation classifications and proposal of an updated system. *Human Rep Update*. 2011;17(5):693–705. doi: 10.1093/humupd/dmr021
4. Adamyan LV, Kuznetsova MV, Popryaduhin AY, et al. Genetic aspects of malformations of female genital organs: A modern view of the problem. *Russ J Human Rep*. 2023;29(4-2):23–28. EDN: JXBBWH doi: 10.17116/repro20232904223
5. Maciel C, Bharwani N, Kubik-Huch RA, et al. MRI of female genital tract congenital anomalies: European Society of Urogenital Radiology (ESUR) guidelines. *Eur Radiol*. 2020;30(8):4272–4283. EDN: NTWYEB doi: 10.1007/s00330-020-06750-8
6. Management of Acute Obstructive Uterovaginal Anomalies: ACOG Committee Opinion, Number 779. *Obstetrics and gynecology*. 2019;133(6):e363–e371. doi: 10.1097/AOG.0000000000003281
7. Akhtar MA, Saravolos SH, Li TC, Jayaprakasan K. Royal College of Obstetricians and Gynaecologists. Reproductive implications and management of congenital uterine anomalies: Scientific impact paper No. 62 November 2019. *BJOG*. 2020;127(5):e1–e13. doi: 10.1111/1471-0528.15968
8. Valle RF, Ekpo GE. Hysteroscopic metroplasty for the septate uterus: Review and meta-analysis. *J Minimally Invasive Gynecol*. 2013;20(1):22–42. doi: 10.1016/j.jmig.2012.09.010
9. Chandler TM, Machan LS, Cooperberg PL, et al. Mullerian duct anomalies: From diagnosis to intervention. *Brit J Radiol*. 2009;82(984):1034–1042. doi: 10.1259/bjr/99354802
10. Tanitame K, Tanitame N, Urayama S, et al. Congenital anomalies causing hemato/hydrocolpos: Imaging findings, treatments, and outcomes. *Jpn J Radiol*. 2021;39(8):733–740. EDN: NCSPIY doi: 10.1007/s11604-021-01115-7
11. Michala L, Aslam N, Conway GS, Creighton SM. The clandestine uterus: Or how the uterus escapes detection prior to puberty. *BJOG*. 2010;117(2):212–215. doi: 10.1111/j.1471-0528.2009.02413.x
12. Kresowik J, Ryan GL, Austin JC, van Voorhis BJ. Ultrasound-assisted repair of a unique case of distal vaginal agenesis. *Fertility Sterility*. 2007;87(4):976.e9–976.e9.76E12. EDN: LTFPRH doi: 10.1016/j.fertnstert.2006.06.062
13. Adair L, Georgiades M, Osborne R, Ng T. Uterus didelphys with unilateral distal vaginal agenesis and ipsilateral renal agenesis: Common presentation of an unusual variation. *J Radiol Case Reports*. 2011;5(1):1–8. doi: 10.3941/jrcr.v5i1.572

32. Cheng C., Subedi J., Zhang A., et al. Vaginoscopic incision of oblique vaginal septum in adolescents with OHVIRA syndrome // Sci Rep. 2019. Vol. 9, N 1. P. 20042. doi: 10.1038/s41598-019-56471-2
33. Ludwin A., Ludwin I., Bhagavath B., et al. Virginity-sparing management of blind hemivagina in obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome // Fertil Steril. 2018. Vol. 110, N 5. P. 976–978. doi: 10.1016/j.fertnstert.2018.07.007

14. Eksioglu AS, Maden HA, Cinar G, Yildiz TY. Imperforate hymen causing bilateral hydronephrosis in an infant with bicornuate uterus. *Case Rep Urol*. 2012;2012:102683.
15. Bischoff A, Alaniz VI, Trecartin A, Peña A. Vaginal reconstruction for distal vaginal atresia without anorectal malformation: Is the approach different? *Pediatr Surg Int*. 2019;35(9):963–966. EDN: VFDEFF doi: 10.1007/s00383-019-04512-2
16. Ugur MG, Balat O, Ozturk E, et al. Pitfalls in diagnosis and management of distal vaginal agenesis: 10-year experience at a single centre. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2012;163(1):85–90. doi: 10.1016/j.ejogrb.2012.03.024
17. Dural O, Ugurlucan FG, Yasa C, et al. A case of distal vaginal agenesis presenting with recurrent urinary tract infection and pyuria in a prepubertal girl. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2017;30(1):e7–e10. doi: 10.1016/j.jpjpag.2016.08.007
18. Priyatini T, Moegni F, Hidayah GN, et al. Case series: Interdigitating "Y" flap for transverse vaginal septum management. *Int J Surg Case Rep*. 2022;(100):107601. doi: 10.1016/j.ijscr.2022.107601
19. Bobkova MV, Puchko TK, Adamyan LV. Reproduction in women with congenital uterus and vagina anomalies. *Russ J Human Rep*. 2018;24(2):42–53. EDN: XPLZFJ doi: 10.17116/repro201824242-53
20. Williams CE, Nakhal RS, Hall-Craggs MA, et al. Transverse vaginal septae: Management and long-term outcomes. *BJOG*. 2014;121(13):1653–1658. doi: 10.1111/1471-0528.12899
21. Singh S, Biswas M, Dey M, et al. A rare case of low transverse vaginal septum. *Int J Reprod Contracept Obstet Gynecol*. 2015;4(6):2103–2106.
22. Abdelrahman HM, Feloney MP. *Imperforate hymen*. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022.
23. Lee KH, Hong JS, Jung HJ, et al. Imperforate hymen: A comprehensive systematic review. *J Clin Med*. 2019;8(1):56. doi: 10.3390/jcm8010056
24. Batyrova ZK, Uvarova EV, Kumyukova ZK, et al. Congenital disorders of genital organs with menstrual blood outflow defect: Diagnostics, treatment and prevention of complications. *Pediatric Pharmacol*. 2019;16(6):349–352. EDN: XZIZZU doi: 10.15690/pf.v16i6.2072
25. Cetin C, Soysal C, Khatib G, et al. Annular hymenotomy for imperforate hymen. *J Obstet Gynaecol Res*. 2016;42(8):1013–1015. doi: 10.1111/jog.13010
26. Acar A, Balci O, Karatayli R, et al. The treatment of 65 women with imperforate hymen by a central incision and application of Foley catheter. *BJOG*. 2007;114(11):1376–1379. doi: 10.1111/j.1471-0528.2007.01446.x
27. Parker PB, Edwards JR, Bochnakova TN, Lee DM. Image-guided transvaginal and transabdominal drain placement for surgical navigation in a patient with tubo-ovarian abscess and obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2022;35(1):94–97. EDN: UEIYTI doi: 10.1016/j.jpjpag.2021.07.006

- 28.** Kudela G, Wiernik A, Drosdzol-Cop A, et al. Multiple variants of obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly (OHVIRA) syndrome: One clinical center case series and the systematic review of 734 cases. *J Pediatr Urol*. 2021;17(5):653.e1–653.e9. doi: 10.1016/j.jpuro.2021.06.023
- 29.** Arakelyan AS, Gus AI, Adamyan LV, et al. The role of 3d echographic diagnostics in the choice of tactics for reconstructive plastic surgery in case of abnormalities of the development of the uterus and vagina. *Russ J Human Reproduct*. 2021;27(4):32–42. EDN: TCIGLZ doi: 10.17116/repro20212704132
- 30.** Kriplani A, Dalal V, Kachhawa G, et al. Minimally invasive endoscopic approach for management of OHVIRA syndrome. *J Obstet Gynaecol India*. 2019;69(4):350–355. EDN: PKWBRG doi: 10.1007/s13224-019-01240-4

- 31.** Akhaphkina ES, Batyrova ZK, Chuprynin VD, et al. Features of the management of girls with anomalies of the genitourinary system. *Gynecology*. 2021;23(3):245–249. EDN: UTYBOS doi: 10.26442/20795696.2021.3.200951
- 32.** Cheng C, Subedi J, Zhang A, et al. Vaginoscopic incision of oblique vaginal septum in adolescents with OHVIRA syndrome. *Sci Rep*. 2019;9(1):20042. doi: 10.1038/s41598-019-56471-2
- 33.** Ludwin A, Ludwin I, Bhagavath B, et al. Virginity-sparing management of blind hemivagina in obstructed hemivagina and ipsilateral renal anomaly syndrome. *Fertil Steril*. 2018;110(5):976–978. doi: 10.1016/j.fertnstert.2018.07.007

ОБ АВТОРАХ

* Мурватова Камила Камолжоновна;

адрес: Россия, 125284, Москва, 2-й Боткинский пр-д, д. 5;
ORCID: 0000-0002-3245-6948;
e-mail: murvatovakamila@gmail.com

Адамян Лейла Вагоевна, д-р мед. наук,

профессор, академик РАН;
ORCID: 0000-0002-3253-4512;
eLibrary SPIN: 9836-2713;
e-mail: endogyn@yandex.ru

Сибирская Елена Викторовна, д-р мед. наук, профессор;

ORCID: 0000-0002-4540-6341;
eLibrary SPIN: 1356-9252;
e-mail: elsibirskaya@yandex.ru

Шарков Сергей Михайлович, д-р мед. наук, профессор;

ORCID: 0000-0001-8579-2227;
eLibrary SPIN: 4637-6392;
e-mail: sharkdoc@mail.ru

Пивазян Лаура Горовна;

ORCID: 0000-0002-6844-3321;
eLibrary SPIN: 3949-2120;
e-mail: laurapivazyany98@gmail.com

Зарова Евдокия Алексеевна;

ORCID: 0000-0003-4693-6886;
e-mail: zarovaea@mail.ru

AUTHORS' INFO

* Kamila K. Murvatova, MD;

address: 5 2nd Botkinsky passage, 125284, Moscow, Russia;
ORCID: 0000-0002-3245-6948;
e-mail: murvatovakamila@gmail.com

Leila V. Adamyan, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor,

Academician of the Russian Academy of Sciences;
ORCID: 0000-0002-3253-4512;
eLibrary SPIN: 9836-2713;
e-mail: endogyn@yandex.ru

Elena V. Sibirskaia, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor;

ORCID: 0000-0002-4540-6341;
eLibrary SPIN: 1356-9252;
e-mail: elsibirskaya@yandex.ru

Sergey M. Sharkov, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor;

ORCID: 0000-0001-8579-2227;
eLibrary SPIN: 4637-6392;
e-mail: sharkdoc@mail.ru

Laura G. Pivazyany, MD;

ORCID: 0000-0002-6844-3321;
eLibrary SPIN: 3949-2120;
e-mail: laurapivazyany98@gmail.com

Evdokiya A. Zarova;

ORCID: 0000-0003-4693-6886;
e-mail: zarovaea@mail.ru

* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author