

**МОРОЗОВ Д.А., ЖАРКОВ Д.А., РАЙГОРОДСКАЯ Н.Ю., ФАДЕЕВА О.Е.**

УДК 618.1-007.17-089.844

Саратовский государственный медицинский университет, г. Саратов

Пластика наружных гениталий при ложном женском гермафродитизме

Вопросы выбора хирургических методик, оптимального для лечения возраста пациентов актуальны при коррекции вирилизированных гениталий девочек с врожденной дисфункцией коры надпочечников (ВДКН).

По данным проведенного ретроспективного анализа, в Саратовском региональном центре патологии пола в период 2001-2012 гг. обследовано 89 пациентов с различными формами ВДКН и степенями вирилизации.

Хирургическая коррекция включала различные методики феминизирующей пластики — 78 операций. У 19% пациентов мы наблюдали вирильную, у 81% — сольтерющую формы ВДКН. Ведущие клинические синдромы: интерсексуальное строение наружных гениталий (увеличение клитора, гипоплазия малых половых губ, мошонкообразный вид больших половых губ) и электролитные нарушения при сольтерющей форме. Степень вирилизации ранжировали по шкале A. Prader: 57 человек (70%) имели III степень вирилизации, 17 человек (21%) — II степень, 4 человека (5%) — IV степень, 3 человека (4%) — V степень. Из наблюдаемых нами девочек трое после рождения при IV-V степени вирилизации зарегистрированы в мужском поле, после обследования им потребовалась смена гражданского пола.

В лабораторной диагностике оценивали уровень 17-ОНП, уровень электролитов плазмы крови, гормональный статус, кариотипирование. Оценивали антропометрические показатели, костный возраст, стадии полового развития, выпол-

няли ультразвуграфию органов малого таза и надпочечников.

При коррекции гениталий II степени вирилизации применяли одноэтапную методику — у 17 пациентов. Первый этап феминизирующей пластики выполнен 68 (86%) детям, в 41 (60%) наблюдении применяли методику проф. Окулова А.Б. Возраст на момент операции от 7 мес. до 3 лет — 50 человек, от 3 до 10 лет — 11 человек. У 18 пациентов в ходе первого этапа резекция гомолога выполняли с сохранением дорзального сосудисто-нервного пучка. При втором этапе феминизирующей пластики 10 (12%) пациенткам выполняли эндоскопическое определение формы уrogenитального синуса (УГС) и интроитопластику с использованием M-, Y-, U-образных кожных лоскутов промежности, вариант пластики выбирали в зависимости от формы УГС. Возраст на момент операции — от 11 до 16 лет.

Выполнению хирургической коррекции должно предшествовать обязательное полное эндокринологическое обследование. Сохранение сосудисто-нервного пучка при выполнении первого этапа пластики (в возрасте от 7 мес. до 3 лет) позволяет получить хороший косметический результат с сохранением чувствительности клитора. Второй этап целесообразно выполнять в пубертатном периоде на фоне достаточной эстрогенизации и возможности мотивированного бужирования, что в последующем обеспечивает хорошую психосексуальную адаптацию пациентов в обществе.