

ЗАКИРОВ А.К., АКРАМОВ Н.Р., ТАХАУТДИНОВ Ш.К., БАЙБИКОВ Р.С.

616-089:612.453-055.25

ГОУ ВПО «Казанский государственный медицинский университет Росздрава»,
ГМУ ДРКБ МЗ РТ, г. Казань

Хирургическая тактика у девочек с врожденной дисфункцией коры надпочечников

Изменения, вызываемые расстройством эндокринной системы, у девочек с врожденной дисфункцией коры надпочечников инициируют грубые нарушения внутренних и наружных половых органов, изменения психологического и социального здоровья ребенка. Многофакторность патологии требует ведение ребенка специалистами разных профилей: педиатром, эндокринологом, урологом-андрологом, гинекологом, психологом.

На базе ДРКБ МЗ РТ в условиях урологического отделения за период с 2008 года нами наблюдались 12 девочек с нарушением формирования пола в возрасте от 3 до 15 лет. По результатам кариотипирования у всех больных выявлен женский кариотип 46 XX. Девочки с сольтерющей формой (10 детей) получали корригирующую гормональную терапию. 2-я степень вирилизации по шкале Прадер определена у одной пациентки, 3-я — у 10, и 4-я — у одной. Тактика хирургической коррекции заключалась в эндоскопическом определении формы, размеров, положения уrogenитального синуса, иссечения кавернозных тел гомолога полового члена, рассечении синуса с последующей одноэтапной пластикой уретры и влагалища. У 5 пациентов проводилась визуальная дифференцировка гонад при помощи видеолапароскопии. У одной из них ввиду сомнительности гонад выполнена двухсторонняя биопсия для гистологического исследования, по результатам которого подтверждена структура яичников с наличием диспластических изменений. С 2010 года дифференцировку гонад стали определять при помощи ультразвукового исследования, отказавшись от видеолапароскопии. У 4 девочек эндоскопия уrogenитального синуса проводилась один раз во время операционного вмешательства.

В этих случаях продолжительность операции увеличивалась и у одной девочки оказалась неэффективной из-за неудавшейся попытки катетеризации входа во влагалище. Считается, что разделение панэндоскопии и оперативного вмешательства нецелесообразно, так как возникают сложности при пальпаторном определении местоположения влагалища, что косвенно увеличивает время наркоза. С 2010 года панэндоскопию стали проводить на предоперационном этапе обследования ребенка с целью определения наличия и степени развития женских половых органов с катетеризацией влагалища, что позволило сократить время операции. Эндоскопическое исследование уrogenитального синуса и входа во влагалище должно включаться в общую тактику ведения больных с адреногенитальным синдромом на предоперационном этапе ведения ребенка. При этом появляется возможность отказаться от кольпографии, так как результаты данного исследования малоинформативны. Послеоперационный период у всех больных протекал без осложнений. В каждом случае проверялась чувствительность клитора и проводилась калибровка влагалища. Контрольный осмотр пролеченных девочек проводился через 3 и 6 месяцев. Осложнения уретро- и вагинопластики не выявлены.

Таким образом, у девочек с вирилизацией наружных половых органов при врожденной дисфункции коры надпочечников на предоперационном этапе необходимо проводить обследование с определением уровня гормонов и солевого состава крови, ультразвукового исследования органов малого таза и мочевой системы, а также панэндоскопии (цистоуретрокольпоскопия). Это позволяет сократить время основного этапа хирургической коррекции.