

ОПЕРАТИВНАЯ КОРРЕКЦИЯ ВИРИЛИЗАЦИИ У ДЕТЕЙ С АДРЕНО-ГЕНИТАЛЬНЫМ СИНДРОМОМ

Бобылева О.В., Уляшева Н.А.

*Кировская ГМА Росздрава,
Кафедра хирургических болезней
детского возраста*

*Научный руководитель - доц. М.П.Разин
Зав.кафедрой - доц. В.Н.Галкин*

Секстрансформационные операции - сложная и многокомпонентная проблема детского здравоохранения. Сложности верификации диагноза, дороговизна показанного лечения и интимный характер страдания предопределяют актуальность данной тематики. В клинической практике врачам детского профиля гораздо чаще приходится сталкиваться с ложным женским гермафродитизмом, который обусловлен врожденной дисфункцией коры надпочечников (ВДКН). Этот врожденный дефект ферментных систем надпочечников встречается с частотой до 1:5000 и обусловлен генетическими мутациями. Он наследуется по аутосомно-рецессивному типу и проявляется в гомозиготном состоянии. Недостаточность биосинтеза кортизола ведет к повышению продукции гипоталамического адренкортикотропного гормона, надпочечники испытывают постоянную гиперстимуляцию и гиперплазируются, в них накапливается 17-L-гидроксипрогестерон.

За период 2000 - 2006 г. в хирургическом отделении Кировской детской областной клинической больницы были пролечены стационарно 9 больных с ВДКН (у всех была диагностирована сольтеряющая форма заболевания) от четырех месяцев до 12 лет. Средний возраст ребенка с ВДКН составил 4,8 года. Всем больным проводились физикальные, анамнестические, биохимические, инструментальные, рентгенологические, ультразвуковые исследования, кариотипирование. У 5 больных ВДКН осложнялась задержкой нервно-психического развития. В качестве сопутствующих заболеваний у 3 были выявлены гнойно-воспалительные заболевания мочеполовой системы, еще у 3 - другие пороки развития внутренних органов и опорно-двигательного аппарата. В определении объема оперативного вмешательства, показанного каждому конкретному больному, прежде всего, имеет значение степень вирилизации наружных половых органов. У одного из пролеченных нами больных была выявлена вирилизация II степени (гипертрофия клитора с выраженной головкой и кавернозными телами, малые половые губы развиты слабо, свисают с клитора, вход во влагалище воронкообразный), у пятерых - вирилизация III степени (крупный клитор с головкой и крайней плотью, большие половые губы имеют вид раздвоенной мошонки, общее отверстие уретры и влагалища - уrogenитальный синус), у троих была

ХИРУРГИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ

выявлена вирилизация V степени (хорошо развитая складчатая мошонка, пенисообразный клитор, наружное отверстие уретры открывается на головке без признаков гипоспадии). Дети с последней степенью вирилизации до поступления в стационар иногда воспитывались в мужском поле.

Всем детям были выполнены феминизирующие секстрансформационные операции в соответствии с их кариотипическими данными. Больным с ВДКН II-III степенью вирилизации выполнялась резекция клитора и пластика малых половых губ и преддверия влагалища. Больным с вирилизацией V степени рассекался уrogenитальный синус, выполнялась резекция клитора, пластика наружных половых органов и промежности. Послеоперационных осложнений зафиксировано не было. Все больные выписывались домой в удовлетворительном состоянии для проведения амбулаторной пожизненной гормонзаместительной терапии.

Катамнестическое наблюдение за больными позволило установить, что те из них, у которых патология была верифицирована и лечение начато в возрасте до года и кто был прооперирован в раннем возрасте (что проще технически), практически не отстают от сверстников в физическом и нервно-психическом развитии (одна девочка учится в средней школе на отлично). У больных с поздно диагностированной патологией, как правило, отмечаются нарушения психо-эмоциональной сферы, волевые расстройства, плохая успеваемость и девиантное поведение, что, скорее всего, обусловлено нарушением психосексуальной ориентации.

Поэтому, несмотря на наш успешный первый опыт подобных секстрансформационных операций, решение проблемы врожденного адреногенитального синдрома мы видим в массовом неонатальном скрининге на эту патологию, который сейчас внедряется в нашей клинике.