

Урология и андрология

ID: 2012-11-1276-T-1804

Тезис

Морозов Д.А., Жарков Д.А., Райгородская Н.Ю., Фадеева О.Е.

Пластика наружных гениталий при врожденной дисфункции коры надпочечников

ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра хирургии детского возраста им. проф. Н.В.Захарова

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 с 2001-2012гг. 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% сольтерную формы ВДКН. Ведущие клинические синдромы: интерсексуальное строение наружных гениталий (увеличение клитора, гипоплазия малых половых губ, мошонкообразный вид больших половых губ) и электролитные нарушения при сольтерной 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. 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 человека, 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 урогенитального синуса (УГС) и интроитопластику с использованием М-, 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.

Ключевые слова: пластика наружных гениталий