

**М.А. Фомина¹, Д.А. Бижанова¹, Л.В. Арзамасцева²,
А.А. Протасов¹, М.Е. Карманов², Т.Г. Дядик²**

¹ Российский государственный медицинский университет, Москва

² Российская детская клиническая больница, Москва

Оценка результатов феминизирующей пластики у девочек-подростков с врожденной дисфункцией коры надпочечников в отдаленном послеоперационном периоде

В статье рассмотрены отдаленные результаты феминизирующей пластики у девочек-подростков с врожденной дисфункцией коры надпочечников (ВДКН). Подчеркнута необходимость проведения корректирующей феминизирующей пластики в возрасте до 2,5 года с целью своевременной адаптации в женском поле. Проанализированы отдаленные результаты пластик, сделан вывод об оптимальном способе хирургической коррекции в зависимости от формы уrogenитального синуса (УГС) и времени проведения второго этапа при двухэтапной пластике.

Ключевые слова: врожденная дисфункция коры надпочечников, феминизирующая пластика, уrogenитальный синус, рубцовый стеноз, рецидив уrogenитального синуса, облитерация входа во влагалище.

Контактная информация: Бижанова Дилара Аминовна, профессор кафедры акушерства и гинекологии педиатрического факультета РГМУ. 117513, Москва, Ленинский проспект, 117.

© Коллектив авторов, 2010

Адекватная хирургическая коррекция маскулинизированных наружных гениталий у девочек с врожденной дисфункцией коры надпочечников (ВДКН) тесно связана с правильно подобранной заместительной гормональной терапией.

Проведение феминизирующей пластики помогает решить несколько задач. Во-первых, идентификация девочки в женском паспортном поле. Общепринято, что половое самоопределение завершается к 2–2,5 годам. Этот возраст и определяет время прове-

M.A. FOMINA, D.A. BIZHANOVA, L.V. ARZAMASTSEVA, A.A. PROTASOV, M.E. KARMANOV, T.G. DYADIK

Evaluation of the results of feminizing plasty in female adolescents with congenital adrenal cortex dysfunction in the remote post-operative period

The paper discusses the long-term outcomes of feminizing plasty in adolescent girls with congenital adrenal cortex dysfunction. The authors emphasize the need for carrying out corrective feminizing genitoplasty at up to 2.5 years of age to ensure timely adaptation to the female gender role. The long-term outcomes of plastic surgery are reviewed and the best corrective surgery technique is identified depending on the shape of the urogenital sinus and the timing of the second stage during a two-stage plasty.

Key words: congenital adrenal cortex dysfunction, feminizing plasty, urogenital sinus, cicatricial stenosis, relapse of urogenital sinus, obliteration of the vaginal orifice.

дения одноэтапной или I этапа двухэтапной пластики. Во-вторых, возможность социализации ребенка (посещение детского сада, школы) во избежание тяжелых психических и физических травм. Гениталии девочки не должны выглядеть необычными для неспециалиста. В-третьих, возможность половой жизни.

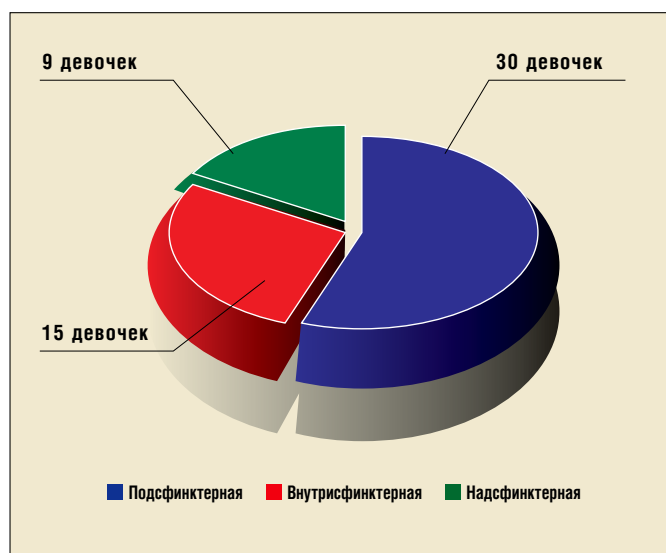
Эффективное решение этих проблем возможно лишь при совместной работе гинекологов, урологов и эндокринологов [1–3, 6]. На сегодняшний день известны одно- и двухэтапные методы оперативного лечения урогенитального синуса (УГС) [4, 5], отдаленные результаты которых не всегда расценивают как удовлетворительные.

Цель исследования: оценить отдаленные результаты феминизирующей пластики у девочек-подростков с ВДКН, оптимизировать тактику их ведения.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Под нашим наблюдением находились 65 девочек-подростков с ВДКН в возрасте от 13 до 18 лет. Сольтерная форма была у 38 из них, вирильная – у 29. Диагноз ВДКН всем девочкам был установлен на основании общепринятых клинико-лабораторных и инструментальных методов исследования. Степень вирилизации наружных гениталий значительно варьировала и не соответствовала клиническим формам ВДКН: имелись наблюдения только гипертрофии клитора без формирования УГС при более тяжелой, сольтерной форме и IV–V степени вирилизации по Прадеру при вирильной форме. На момент обследования всем 65 пациенткам было произведено оперативное лечение в более раннем возрасте.

Диаграмма. Формы УГС у девочек с ВДКН



Всем девочкам проводили эндоскопическое определение анатомической формы УГС для оценки соотношения входа во влагалища и наружного сфинктера уретры. В результате были выделены следующие формы УГС: подсфинктерная, внутрисфинктерная и надсфинктерная (диаграмма).

Определение эндоскопической формы УГС принципиально важно для выбора тактики хирургического вмешательства, которая помимо формирования феминного строения гениталий должна быть направлена на сохранение наружного сфинктера уретры.

На основании клинического осмотра и данных синусоуретроцистовагиноскопии пациентки были разделены на три группы в зависимости от проведенного ранее хирургического подхода (табл. 1).

Первая группа: 11 девочек, которым при 1–2-й степени вирилизации по Прадеру была произведена феминизирующая пластика – резекция клитора (его размеры в эрегированном состоянии были от 2 до 7 см). Возраст проведения данной операции варьировал от 1,5–2 до 11 лет. Разброс определялся поздней постановкой диагноза при вирильной форме (83% девочек), а также сомнениями относительно необходимости операции при небольшой степени гипертрофии клитора.

Вторая группа: 31 девочка – им была выполнена одноэтапная пластика: резекция клитора, полное рассечение УГС, пластика половых губ, лоскутная вестибулопластика (U-, M-пластика, операция Rink). В эту группу вошли девочки с преобладанием подсфинктерной формы УГС (74%) и 8 пациенток с высокой формой УГС, которым также была выполнена одноэтапная пластика.

Третья группа: 23 девочки, которым планировали проведение двухэтапной пластики (I этап – резекция клитора; II этап – рассечение УГС с формированием раздельного входа в уретру и вагину); у 5 пациенток на момент обследования был проведен I этап хирургического лечения. В этой группе преобладали больные с высокой формой УГС (70%). Пациенткам с подсфинктерной формой УГС в связи с неполной компенсацией по основному заболеванию (ВДКН), когда одноэтапная пластика невозможна в связи с длительностью течения операции, также была проведена двухэтапная пластика. При этом выполняли только резекцию клитора, а полное рассечение УГС с вестибулопластикой было перенесено на II этап.

Показания к проведению I этапа двухэтапной феминизирующей пластики обусловлены необходимостью своевременной адаптации в женском поле и посещением детского сада и школы. По данным зарубежных источников, подобные операции выполняли детям даже в период новорожденности [7–9]!

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Анализ полученных результатов показал, что большинству девочек (48%) была произведена одноэтапная пластика вирилизированных гениталий; двухэтапные пластики составили 35%. В зависимости от возраста проведения одноэтапной пластики пациенток распределили на группы (*график 1*). В основном одноэтапные пластики проводили девочкам в возрасте от 1 года до 8 лет. Результат считали удовлетворительным, если к 16 годам у девочки отсутствовали рубцовые изменения входа во влагалище или имелось умеренное стенозирование, которое можно ликвидировать в ходе бужирования для полноцен-

ной половой жизни. Причем данный результат должен быть получен без повторных оперативных вмешательств.

После проведения одноэтапной пластики удовлетворительный результат был достигнут в 11 (35%) наблюдениях. В остальных случаях ко времени пубертата имели место следующие осложнения (все они при высоких формах УГС): рубцовый стеноз нижней и средней трети влагалища – у 4 девочек; облитерация входа во влагалище – у двоих, причем у одной из них операция в возрасте 1 года 10 мес осложнилась обильным длительным кровотечением, имбибицией мягких тканей тазового дна с последующим некрозом и их отторжением; рецидив УГС – у двоих девочек.

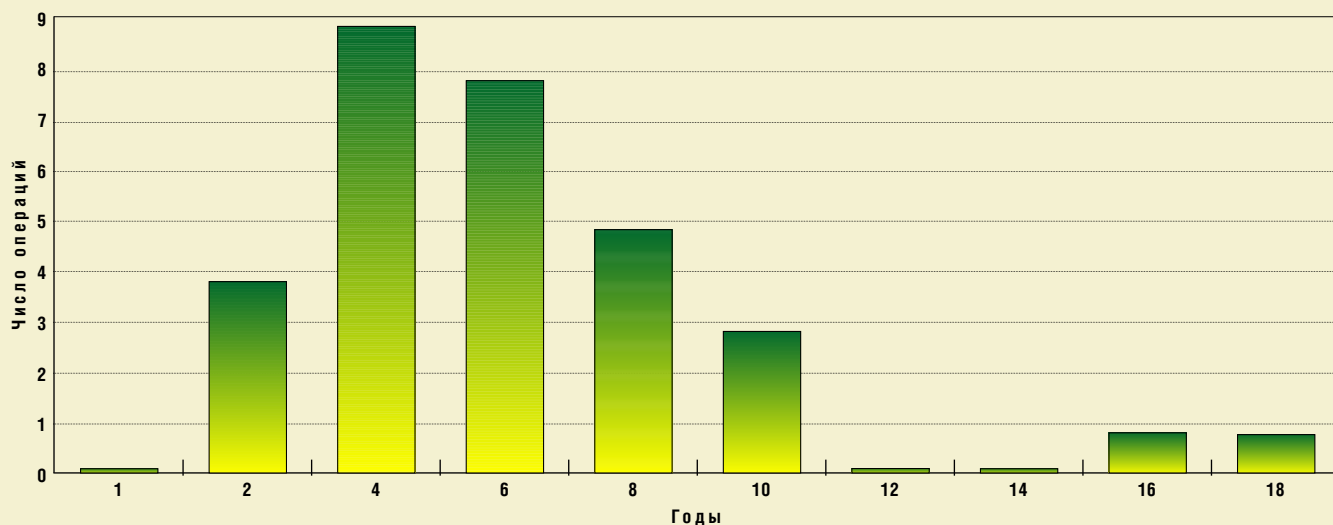
Таблица 1

Методы оперативного лечения пациенток с ВДКН

Группа	Количество девочек	Степень вирилизации наружных гениталий	Операции
Первая	11	УГС отсутствует, 1-2-я степень по Прадеру	Резекция клитора
Вторая	31	Гипертрофия клитора + наличие УГС: подсфинктерная форма – 23 девочки; внутрисфинктерная форма – 5; надсфинктерная форма – 3	Одноэтапная пластика: резекция клитора, полное рассечение УГС, пластика половых губ, лоскутная вестибулопластика (U-, M-, операция Rink)
Третья	23	Гипертрофия клитора + наличие УГС: подсфинктерная форма – 7, внутрисфинктерная – 10, надсфинктерная форма – 6	Двухэтапная пластика: I этап – резекция клитора, частичное рассечение УГС, пластика половых губ. II этап – полное рассечение УГС с формированием отдельного входа в уретру и вагину

График 1

Распределение девочек-подростков с ВДКН в зависимости от возраста проведения одноэтапной пластики



Учитывая особенности строения наружных половых органов, у девочек с ВДКН были отмечены следующие особенности: сужение и ригидность нижнего отдела влагалища – у 12 пациенток с подфинктерной формой УГС, что потребовало назначения местной эстрогенизации, бужирования, а в ряде случаев – повторной хирургической коррекции; близко расположенные друг к другу отверстия меатусы и вагины – у двоих пациенток. Отметим, что вышеописанные изменения являются в данной группе не осложнением, а анатомическими особенностями, обусловленными основным заболеванием – ВДКН.

Повторное оперативное лечение одной девочки с облитерацией нижнего и среднего отделов влагали-

ща и гематокольпосом произведено в возрасте 15 лет. Сроки хирургической коррекции зависели от состояния органов малого таза, в частности, от размеров гематокольпоса (по данным УЗИ).

Еще одной пациентке в возрасте 13 лет с облитерацией входа во влагалище хирургическая коррекция была отложена в связи с недостаточной эстрогенизацией тканей.

На момент исследования стеноз нижней трети влагалища был разрешен оперативным путем четырьмя пациенткам: троим из них – в возрасте 17–17,5 года, одной – в 10 лет, причем в трех наблюдениях это был рубцовый стеноз при высокой форме УГС и лишь в одном – анатомическое сужение, потребовавшее оперативного лечения вследствие отказа пациентки от бужирования.

Две пациентки с рецидивом УГС были оперированы в возрасте 11 и 17 лет.

Бужирование, проведенное четверым обследуемым, имело положительный эффект; у шестерых девочек бужирование продолжается до настоящего времени. У двоих девочек (16,5 года) с над- и подфинктерной формой УГС дальнейшая тактика ведения зависит от результатов бужирования: при его неэффективности будет выполнена вагинопластика.

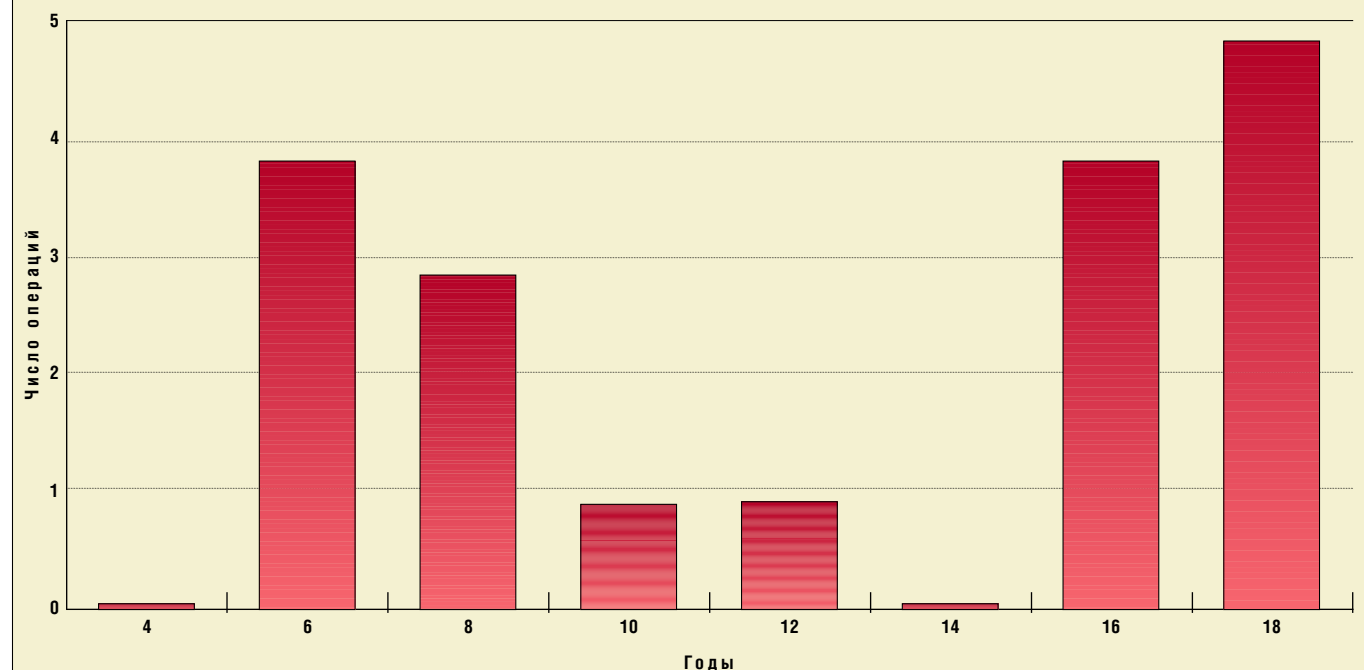
Таблица 2

Осложнения, требующие повторной хирургической коррекции, в зависимости от возраста проведения II этапа пластики

Возраст проведения II этапа, лет	4–8	8–18
Количество осложнений, требующих повторной пластики	1 (рецидив УГС) + 5 (стенозы)	0
Всего	6	0

График 2

Распределение девочек-подростков с ВДКН в зависимости от возраста проведения II этапа пластики



Следует отметить, что часть пациенток крайне негативно относится к проведению бужирования: не проводят лечение в домашних условиях до 16,5–17 лет, что ставит врачей перед необходимостью выполнять дополнительное хирургическое вмешательство в 17 лет. У одной пациентки дополнительная пластика проведена именно вследствие ее отказа от бужирования при подсфинктерной форме УГС.

Анализируя результаты обследования, отметим, что осложнения в 7 (23%) наблюдениях (рубцовый стеноз влагалища, облитерация входа во влагалище, рецидив УГС) потребовали повторного оперативного лечения, причем все они отмечены у детей с высокой формой УГС.

Двухэтапная пластика проведена 18 девочкам из разных возрастных групп (график 2). Большинству пациенток II этап выполнен в возрасте 4–8 и 14–18 лет. Удовлетворительный результат получен у 11 (61%) девочек. У 7 (39%) отмечены осложнения: рубцовый стеноз влагалища – у 6 пациенток, причем пятерым из них требовалась повторная операция, а в одном наблюдении решается вопрос между бужированием и повторной пластикой; рецидив УГС – у одной девочки (табл. 2).

Таким образом, у всех шести пациенток, которые нуждались в повторном хирургическом лечении, II этап пластики приходился на возраст 4,8–7 лет. Процент осложнений в виде рубцового стеноза и рецидива УГС у них был достаточно высок – 33%.

На момент начала исследования 4 девочки со стенозированным влагалищем уже были оперированы (в возрасте 16,5–17 лет); у одной (16 лет) операция отложена в связи с сопутствующей патологией; одна пациентка с рецидивом УГС была оперирована в возрасте 17 лет.

У 7 пациенток с ВДКН, которым II этап пластики был произведен в более старшем возрасте (от 8 до 18 лет), даже при отсутствии менархе осложнений в послеоперационном периоде не отмечено.

Формы УГС, при которых требовалась повторная операция вследствие рубцового стеноза, распределились следующим образом: внутрисфинктерная – 2, надсфинктерная – 4 случая. Рецидив УГС наблюдался только у одной больной с надсфинктерной формой синуса.

ВЫВОДЫ

1. Корректирующую феминизирующую пластику с резекцией гипертрофированного клитора и частичным или полным рассечением УГС в раннем возрасте (до 2–2,5 года) проводят с целью правильной

психологической и социальной адаптации. Недостаточность этого этапа в последующем будет корректироваться.

2. Одноэтапная пластика, выполненная девочкам с высокими (внутри- и надсфинктерными) формами УГС в раннем детском возрасте, практически во всех наблюдениях приводит к осложнениям (облитерация влагалища, рубцовый стеноз, рецидив УГС), требующим повторной хирургической коррекции.

3. Целесообразно проводить II этап двухэтапной феминизирующей пластики девочкам-подросткам с ВДКН не ранее 15–17 лет, учитывая, что для получения положительного результата пластики нужна не только достаточная эстрогенизация тканей, но и бужирование в послеоперационном периоде (необходимое для предотвращения стеноза), которое для девочек в этом возрасте мотивировано и проводится ими осознанно.

Литература

1. Дедов И.И., Семичева Т.В., Петеркова В.А. Половое развитие детей: норма и патология. – М.: Колор Ит Студио, 2002.
2. Курпатовский И.Д., Голубева И.В. Патология и коррекция пола. – М.: Изд-во РУДН, 1992.
3. Петеркова В.А., Семичева Т.В., Кузнецова Э.С., Кафеева М.А. и др. Врожденная дисфункция коры надпочечников у детей (этиология, патогенез, диагностика, лечение). – М., 2003.
4. Протасов А.А. Хирургическая коррекция маскулинизированных наружных гениталий у девочек с ВДКН / Дисс. к.м.н., РГМУ, 2001.
5. Савицкий Г.А. Хирургическое лечение врожденных аномалий полового развития в гинекологической практике. – М.: Медицина, 1975.
6. Consensus Statement on 21-Hydroxylase Deficiency from The Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society and The European Society for Paediatric Endocrinology. J Clin Endocrin & Metabolism 1987; 9 : 4048-53.
7. Rink R.C., Adams M.C. Feminizing genitoplasty: state of the art. World J Urol 1998; 16: 212-8.
8. Schnitzer J.J., Donahoe P.K. Surgical treatment of congenital adrenal hyperplasia. Endocrinol Metab Clin North Am 2001; 30: 137-54.
9. Hutson J.M., Voigt R.W., Luthra M., Kelly J.H., Fowler R. Girth-reduction clitoroplasty – a new technique: experience with 37 patients. Pediatr Surg Int 1991; 6: 336-40.