



Современные подходы к феминизирующей пластике при врождённых пороках наружных гениталий у девочек с врождённой гиперплазией надпочечников

М.П. Батыгин, А.К. Файзулин, М.М. Колесниченко, Т.М. Глыбина

Кафедра детской хирургии Московского государственного медико-стоматологического университета;
Измайловская детская городская клиническая больница, г.Москва, Россия

В основу настоящей работы положен анализ результатов хирургического лечения врождённых пороков наружных гениталий у 74 пациенток с врождённой дисфункцией коры надпочечников.

Авторы предлагают усовершенствованную методику интроитопластики М-образным кожным лоскутом путём разделения мочевого и половых путей и сохранение головки клитора на сосудисто-нервном пучке.

Предложенная методика позволила снизить количество осложнений до 7,1% от общего количества оперированных детей, в то время как после выполнения тотальной клиторэктомии – 16,4%.

Авторы рекомендуют использовать искусственный материал для уретропластики PDS 7/0, что уменьшает травматизацию и улучшает адаптацию тканей. С целью профилактики образования уретральных свищей, ими также предложено выполнять уретропластику с использованием непрерывного возвратного шва.

Ключевые слова: интроитопластика М-образным кожным лоскутом, искусственная уретра, клиторэктомия, врождённые пороки наружных гениталий у девочек, врождённая гиперплазия надпочечников.

Актуальность. Врождённая гиперплазия надпочечников (ВГН) является наследственным заболеванием, характеризующимся нарушением синтеза кортикостероидов, в основном кортизола, в результате дефицита ферментных систем коры надпочечников с одномоментной избыточной продукцией андрогенов в надпочечниках. Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу и проявляется в гомозиготном состоянии. Распространённость составляет в среднем 1:4000-5000, а гетерозиготное носительство – 1:35-40 человек. Избыточная продукция андрогенов составляет главный патогенетический механизм развития вирилизации женского организма, проявления которого зависят от степени секреции андрогенов и времени начала патологии [1-3].

В зависимости от характера дефицита ферментных систем ВГН делится на 3 формы, общим симптомом которых является вирилизация: форму с потерей соли, которая развивается при глубоком дефиците 21-гидроксилазы, гипертоническую – вследствие дефицита 11-бета-гидроксилазы, вирильную (простая), связанную с умеренным дефицитом

21-гидроксилазы. Последняя форма встречается наиболее часто [4].

Врождённая дисфункция коры надпочечников у девочек характеризуется вирилизацией наружных половых органов: увеличением клитора (вплоть до пенисообразного), слиянием больших половых губ и персистенцией урогенитального синуса, представляющего собой слияние нижних двух третей влагалища и уретры и открывающегося под увеличенным клитором. При рождении ребёнка нередко ошибаются в определении его пола – девочку с ВГН принимают за мальчика с гипоспадией и двух - сторонним крипторхизмом. Следует отметить, что даже при выраженном ВГН яичники и матка развиты правильно, хромосомный набор – женский (46 XX), так как внутриутробная гиперпродукция андрогенов начинается в тот период, когда наружные половые органы ещё не завершили половую дифференцировку. В первом десятилетии жизни у девочек с врождённой формой АГС развивается картина преждевременного полового развития по гетеросексуальному типу [5].



Существует 5 степеней вирилизации наружных половых органов у девочек по Prader, в зависимости от времени начала действия и уровня андрогенов в эмбриональном периоде. При первой степени отмечается небольшая гипертрофия клитора с нормальным входом во влагалище. Для второй степени вирилизации характерна гипертрофия клитора и частичное сращение больших половых губ (высокая задняя спайка). При третьей степени вирилизации формируется крупный клитор со сформированной головкой, сращение больших половых губ и уrogenитальный синус – единое мочепооловое отверстие, открывающееся у основания клитора. При четвёртой степени вирилизации – гипертрофированный клитор напоминает нормальный половой член с пенильной уретрой, а при пятой – не отличается от полового члена мальчика [6].

Пороки развития наружных гениталий у девочек при ВГН – это всегда сложная задача в диагностическом, лечебном плане и в последующей реабилитации [8,10,12]. Ранняя хирургическая коррекция данной патологии является одним из основных условий правильного воспитания, становления психического статуса и последующей оптимальной половой и социальной адаптации индивидуума, поэтому, с нашей точки зрения, первый этап феминизирующей пластики – различные варианты уменьшения размера гипертрофированного клитора и рассечения уrogenитального синуса, должен проводиться до двухлетнего возраста ребёнка, поскольку отсутствует половая самоидентификация.

Второй этап – создание интроитопластики является одним из важных этапов феминизирующей пластики при ряде форм пороков развития наружных гениталий у девочек, до настоящего времени остаётся одним из трудных и недостаточно разработанных разделов детской хирургии и оперативной гинекологии. Проблема оперативной коррекции наружных гениталий при пороках развития остаётся малоизученной в связи с относительной редкостью патологии. Методы хирургической коррекции включают различные способы интроитопластики, дополненной ушиванием уретры влагалищной фистулы; формирование малых половых губ из кожи клитора; формирование больших половых губ из гомолога мошонки. Существуют многоэтапный и одноэтапный подходы в проведении феминизирующей пластики наружных гениталий, различающиеся по срокам и последовательности тактические варианты, и различные оперативные методики. В настоящее время в подавляющем большинстве клиник считается общепринятой интроитопластика без разделения мочевого и половых путей [3,5-7,9,11,13-15]. Недостатком этих вариантов оперативного лечения является рецидивирование инфекции мочевого и половых путей, связанное с половой жизнью. Данные осложнения побудили нас выполнять интроитопластику с разобщением половых и мочевого путей.

Цель исследования: усовершенствовать методику интроитопластики, используя разобщение половых и мочевого путей и сохранение головки клитора на сосудисто-нервном пучке.

Материал и методы. В основу настоящей работы положен анализ материала (с 2007 года), полученного в результате лечения 74 пациенток с врождённой дисфункцией коры надпочечников (ВНД) на базе отделения плановой хирургии ИДГКБ, кафедры детской хирургии МГМС.

Всем больным проводилось гормональное и генетическое обследование, УЗИ, ультразвуковое исследование органов малого таза на аппаратах Voluson 730 (Австрия) с использованием конвексных линз 5,0 МГц и линейных 8,6-11,0 МГц. Гормоны крови определялись методом иммуноферментного анализа с использованием реактивов и приборов фирмы «Hoffman-La Roche» (Швейцария).

Оперативное лечение проводилось с использованием биндулярной лупы с увеличением 3.5. В качестве материала использовалась монофиламентная нить с атравматической иглой PDS 7-0 и Vicryl 4-0. После операции устанавливался уретральный катетер Фолея 12-14 Ch.

Результаты и их обсуждение. Клиническое применение феминизирующей пластики клиторэктомии. После частичного или полного рассечения нижней стенки уrogenитального синуса и установки уретрального катетера, приступали к ампутации клитора. Окаймляющим разрезом вокруг венечной борозды головки клитора отделялась кожа стволочной части клитора. Уздечка клитора отсекалась от головки в виде треугольного лоскута. Острым и тупым путём выделяли кавернозные тела гипертрофированного клитора до бифуркации. Затем производили мобилизацию ножек клитора у нижних ветвей лонных костей, последние прошивались и перевязывались (шёлк 2/0,3/0). Кавернозные тела вместе с головкой отсекали дистальнее лигатуры.

После удаления кавернозных тел и головки, кожу клитора симметрично иссекали и сшивали с треугольным лоскутом уздечки клитора отдельными кетгутowymi швами.

Число осложнений, возникших после выполнения тотальной клиторэктомии составило 16,4% от общего количества оперированных детей. Подкожные гематомы образовались в 2 случаях, которые не потребовали дополнительных вмешательств и не привели к другим осложнениям. На область гематом проводилась ФЗТ УВЧ. Кровотечение возникло в 3 случаях в ближайшем послеоперационном периоде, в связи с неполным гемостазом интраоперационно. Была произведена смена давящих повязок с назначением гемостатической терапии, с последующей



остановкой кровотечения. Только в 1 случае потребовалось наложение дополнительных лигатур в условиях операционной. Частичное расхождение швов наблюдалось у 15 девочек, заживало вторичным натяжением. Лигатурный свищ образовался в 1 случае, который самостоятельно закрылся. 2 осложнения возникли в позднем послеоперационном периоде в виде рубцового стеноза рассечённой нижней стенки урогенитального синуса. Эти пациентки были выписаны домой с полным выздоровлением, но уже спустя 2 недели у них появилось затруднённое мочеиспускание, а спустя 3 недели они были госпитализированы в экстренном порядке с острой задержкой мочи. Во время операции было выявлено рубцовое сужение, которое иссекалось на всём протяжении, с последующим наложением отдельных кетгуттовых швов.

Учитывая тенденцию урологов во всём мире к применению методов коррекции гипертрофированного клитора с сохранением сенситивных тканей, с 2000 года была предложена методика с сохранением головки на вентральной поверхности, согласно которой нами были прооперированы 12 девочек. Из них полное рассечение стенки урогенитального синуса проведено в 2 случаях, остальным – частичное рассечение.

Техника коррекции гипертрофированного клитора с сохранением головки на вентральной поверхности. Операцию начинали так же, как и тотальной клиторэктомии с рассечения нижней стенки урогенитального синуса. Данная методика использована только при II-III степени гипертрофии по Prader. Проводился окаймляющий разрез вокруг верхнего края венечной борозды головки гипертрофированного клитора с рассечения вентральной поверхности. Отделялась головка стволочной части клитора. Головка отсекалась вместе с фрагментами кавернозных тел. В проксимальном направлении кавернозные тела освобождались от кожи клитора до бифуркации. На этом уровне последние прошивались к культи резецированных кавернозных тел. Головка клитора фиксировалась к культи резецированных кавернозных тел. Излишки кожи ствола клитора симметрично иссекались и сшивались с кожей головки.

Число осложнений после выполнения методики с сохранением головки на вентральной поверхности составило 7,1% от общего количества оперированных детей. В 1 случае отмечалось образование подкожной гематомы, которая не потребовала дополнительных вмешательств и самостоятельно рассосалась. В 3 случаях головка некротизировалась, в связи с пересечением дорсального сосудисто-нервного пучка, и преобразовалась в струп, под которым раневая поверхность заживала. Лигатурный свищ образовался в одном случае, который самостоятельно закрылся. Частичное расхождение швов отмечалось в 5 случаях, в связи с использованием кетгута.

Перед вторым этапом оперативной коррекции порока все пациенты были разделены на 3 группы в соответствии с видом проведённого оперативного вмешательства (возраст больных на момент операции составил 12-18 лет):

- I группа – 60 пациенток, которым была проведена интроитопластика М-образным кожным лоскутом без разделения мочевого и полового путей;
- II группа – 9 больных, у которых интроитопластика М-образным кожным лоскутом комбинировалась с сохранением фрагментов урогенитального синуса в качестве артерии мальной уретры;
- III группа – 5 пациенток, которым выполнялась интроитопластика М-образным кожным лоскутом в комбинации с пластикой уретры местными тканями.

Пациентам I группы производили М-образный разрез кожи, формировали кожный лоскут. Отворачивая лоскут на промежность производили мобилизацию боковых стенок эктопированного влагалища, достаточную для низведения его на промежность без натяжения. Введение во время этого этапа вмешательства в прямую кишку помогает избежать повреждения её и возникновения свища. Затем дистальную часть суженного влагалища радиально рассекали на 5 и 7 часах до расширенной части. Вершины инвертированного М-образного лоскута соединяли с углами лучевых разрезов узловыми швами. После этого был сформирован достаточно широкий вход во влагалище, хотя наружное отверстие уретры оставалось в глубине урогенитального синуса. Во влагалище вводился марлевый тампон с глицерином.

Второй группе пациентов производили М-образный разрез кожи и формировали кожный лоскут. В мочево-пузырь и во влагалище устанавливали катетер Фолея, что облегчало поиск уровня бифуркации, после чего мобилизовали заднюю стенку урогенитального синуса и вскрывали её на уровне бифуркации по средней линии в поперечном направлении. Затем выполняли циркулярный разрез от 9 часов до 3 по верхнему радиусу, разделяя уретру и влагалище. Дефект уретры ушивали двухрядным швом в поперечном направлении. Переднюю стенку влагалища замещали фрагментом урогенитального синуса. Устанавливался уретральный катетер Фолея 12 Ch. Во влагалище вводился марлевый тампон с глицерином. В послеоперационном периоде у 1 девочки сформировался уретро-вагинальный свищ, который самостоятельно закрылся в течение одного месяца.

Третьей группе пациенток, при лёгких формах врождённой дисфункции коры надпочечников, производили М-образный разрез кожи с формированием кожного лоскута. Мобилизовались боковые стенки влагалища, которые затем радиально рассекались на 5 и 7 часах до расширенной части. Вход во влагалище формировался путём перемещения кожных



лоскутов в рассечённые боковые стенки влагалища. После этого окаймляющим меатус разрезом из мягких тканей на катетере Фолея 12 Ch формируют искусственную уретру, используя методику Тирша-Дюплея при гипоспадии у мальчиков. Уретропластика выполнялась с наложением непрерывно-возвратного шва, что позволило избежать образования свищей в послеоперационном периоде. Во влагалище вводился марлевый тампон с глицерином.

После оперативного вмешательства все пациентки двое суток находились на лечении в отделении интенсивной терапии, после чего продолжали лечение в профильном отделении, где проводилась антибактериальная, гормональная и инфузионная терапия.

В послеоперационном периоде все пациентки находились на строгом постельном режиме в течение 10 дней, до заживления ран и удаления уретрального катетера. Первая перевязка проводилась через сутки после операции, удалялся марлевый тампон из влагалища. Смена повязок проводилась ежедневно, влагалище промывалось 0,02% раствором хлоргексидина, после чего вводилась мазь «Овестин». Местное лечение проводилось до заживления послеоперационной раны.

Катамнез больных составил от 1 года до 5 лет. Отдалённые результаты интроитопластики изучались на основании выяснения характера реабилитации пациенток, а также состояния послеоперационной области. Первый осмотр проводили через 6 месяцев после проведённого оперативного вмешательства. В последующем осмотры повторялись ежегодно.

Таким образом, до настоящего времени вопрос о хирургической коррекции порока наружных гениталий при ВГН остаётся актуальным. Поэтому предлагается множество различных методов, этапов феминизирующей пластики, сроков выполнения оперативного вмешательства, направленных на максимально качественную коррекцию порока.

Мы рекомендуем использовать в качестве шовного материала для уретропластики PDS 7/0, что уменьшает травматизацию и улучшает адаптацию тканей. С целью профилактики образования уретральных свищей нами предложено выполнять уретропластику с использованием непрерывного возвратного шва. При выполнении интроитопластики М-образным кожным лоскутом рекомендуем проводить уретропластику с разобщением мочевых и половых путей.

Послеоперационные осложнения, такие как стеноз интроитуса, уретровгинальные свищи, инфицирование мочевых и половых путей заставляют хирургов разрабатывать хирургические методики, позволяющие минимизировать данные осложнения. В связи с этим, нами предлагается усовершенствование методики интроитопластики М-образным кожным

лоскутом путём разделения мочевых и половых путей. Предложенная нами методика коррекции порока позволила снизить количество осложнений.

Полученные в результате нашего исследования данные позволяют завершить работу публичной частью выводов, послуживших основой для формирования практических рекомендаций, следование которым поможет улучшить результаты лечения и реабилитации больных с пороками наружных гениталий.

ВЫВОДЫ:

1. Усовершенствованная методика оперативной коррекции наружных гениталий у девочек с ВДКН, направленная на рассечение кавернозных тел гипертрофированного клитора и разделение мочевых и половых путей, позволяет привести строение наружных половых органов в соответствие с полом.
2. Первый этап феминизирующей пластики следует проводить в возрасте до 2 лет.
3. Второй этап феминизирующей пластики выполнять в пубертатном возрасте.
4. Интроитопластика, проведённая в пубертатном периоде позволяет избежать такой достаточно травматичной, в том числе и в психическом плане, манипуляции, как бужирование влагалища.
5. Разобщение мочевых и половых путей предотвращает инфицирование мочевых путей с началом половой жизни.

ЛИТЕРАТУРА

1. Вольф А.С. Атлас детской и подростковой гинекологии (пер. с нем.) / А.С.Вольф, Ю.Э.Миттаг. – М.: Геотармед. – 2004. – 237с.
2. Жуковский М.А. Детская эндокринология / М.А.Жуковский. - М.: Медицина. - 1995. - С. 262-367
3. Кирпатовский И.Д. Патология и коррекция пола / И.Д.Кирпатовский, И.В.Голубева. - М. - 1992. - 229 с.
4. Лавин Н. Эндокринология. Врождённая гиперплазия коры надпочечников /Н.Лавин, Л.Левин// – М.:Практика. – 1999. – С. 222 - 243
5. Миланов Н.О. Коррекция пола при транссексуализме / Н.О.Миланов, Р.Т.Адамян, Г.Н.Козлов. – М. – 1999. – 151 с.
6. Окулов А.Б. Хирургическая коррекция нарушений формирования пола у детей / А.Б.Окулов, Л.М.Чилыева, О.М.Аннаорова. - М: ГИУВ. - 1983. - 23 с.
7. Окулов А.Б. Хирургические болезни репродуктивной системы и секстрансформационные операции / А.Б.Окулов, Б.Б.Негмаджанов. – М. – 2000. – 300 с.



8. Петеркова В.А. Врожденная дисфункция коры надпочечников у детей (этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение) /В.А.Петеркова [и др.]. – М. – 2003. –45с.
9. Савицкий Г.А. Хирургическое лечение врожденных аномалий полового развития в гинекологической практике / Г.А.Савицкий. – М.: Медицина. – 1975. –124с.
10. Татарчук Т.Ф. Эндокринная гинекология / Т.Ф.Татарчук, Я.П.Сольский. – Киев. – 2003. – 76с.
11. Файзулин А.К. Оптимизация хирургической коррекции гипертрофированного клитора у девочек с врожденной дисфункцией коры надпочечников / А.К.Файзулин, М.М.Колесниченко, Т.М.Глыбина // Андрология и генитальная хирургия. – М. – 2007. – №2. – С. 38-40
12. Bose H.S. The pathophysiology and genetic of congenital lipid adrenal hyperplasia / H.S.Bose, T.Sugavare, J.F.Strauss// N. Engl. J. – Med. – 1996. – Vol. 7. – P.1870-1876
13. Gorski R.A. Sexual differentiation of the brain / R.A.Gorski, C.D.Jacobson //Pediatric and Adolescent Endocrinology. Nijhoff Publ. – 1981. – 218 p.
14. Hendren W.H. Reconstructive problems with the vagina and the female urethra /W.H.Hendren // Clin. plast. Surg. – 1980. – Vol. 7, N2. – P. 207-234
15. Hinderer U.T. Reconstruction of the external genitalia in the adrenogenital syndrome by means of a personal one-stage procedure /U.T.Hinderer // Plast. Reconst. Surg. – 1989. – V. 84. – №2. – P. 325-329

Summary

Modern approaches to feminizing plastic in congenital malformations of external genitalia in girls with congenital adrenal hyperplasia

M.P. Batygin, A.K. Fayzulin, M.M. Kolesnichenko, T.M. Glybina
Chair of Pediatric Surgery, Moscow State Medical and Dental University;
Izmail pediatric Clinical Hospital, Moscow, Russia

The analysis the results of surgical treatment of congenital external genitalia in 74 patients with congenital adrenal hyperplasia was carried out.

The authors proposes the improving methods of introitoplasty using M-shaped skin flap by dividing the urinary and genital tract and preserve clitoral glands on neurovascular bundle.

The proposed method reduced the number of complications. After the procedure with preservation of the head's ventral surface complications was 7.1% , while after total clitorectomy - 16.4%.

The authors recommend to use as a suture material for urethroplasty PDS 7/0, which reduces trauma and improves tissue adaptation. To prevent the urethral fistula formation, also is requested to perform urethroplasty using a continuous returning suture.

Key words: introitoplasty by M-shaped skin flap, orthotopic urethra, clitorectomy, congenital external genitalia in girls, congenital adrenal hyperplasia

АДРЕС ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ:

М.П. Батыгин – аспирант кафедры детской хирургии МГМСУ;
Россия, г. Москва, ул. Делегатская, д.20, стр.1
E-mail: chebox_3@mail.ru