



Интроитопластика и вульволастика при пороках наружных гениталий у девочек с врождённой гиперплазией надпочечников

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

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

С целью совершенствования методов оперативной коррекции пороков наружных гениталий у девочек авторы проанализировали результаты лечения 87 пациенток с врождённой гиперплазией надпочечников (ВГН).

Первой группе пациентов (n=60) проводилась оперативная коррекция порока по стандартной методике интроитопластики М-образным кожным лоскутом без разделения половых и мочевых путей, что привело к большому числу осложнений во взрослой жизни в виде рецидивирования инфекции мочевых путей (94%); второй группе (n=11) выполнялась интроитопластика с разделением мочевых и половых путей с сохранением фрагментов урогенитального синуса в качестве искусственной уретры; третьей группе больных (n=11) при лёгких формах ВГН – интроитопластику в комбинации с пластикой уретры по принципу Тирша – Дюплея.

В послеоперационном периоде у одной девочки во второй группе сформировался уретро – вагинальный свищ, который самостоятельно закрылся в течение одного месяца. В третьей группе – без осложнений.

Наличие врождённого порока наружных гениталий у девочек с ВГН, сопровождающегося сужением преддверия влагалища и гипоспазией является показанием к проведению интроитопластики и созданию искусственной уретры, с целью разобщения половых и мочевых путей и предотвращению инфекции мочевых и половых путей.

Ключевые слова: урогенитальный синус, врождённая гиперплазия надпочечников, интроитопластика, уретропластика, хирургическая коррекция наружных гениталий

Введение. Проблема развития наружных гениталий у девочек это всегда сложная задача в диагностическом, лечебном плане и в последующей реабилитации. Ранняя хирургическая коррекция данной патологии является одним из основных условий правильного воспитания, становления психического статуса и последующей оптимальной половой и социальной адаптации индивидуума. Проблема оперативного лечения наружных гениталий при пороках развития остаётся малоизученной в связи с относительной редкостью патологии. В настоящее время вопрос о тактике и качестве лечения остаётся дискуссионным, так как он затрагивает сразу несколько специальностей: эндокринологию, детскую гинекологию и урологию. В нашей стране не многие клиники могут специализироваться по всем этим направлениям одновременно [1].

Одним из часто встречаемых заболеваний, которое требует хирургической коррекции наружных гениталий, является врождённая гиперплазия надпочечников (ВГН). В зависимости от характера дефицита ферментных систем ВГН делится на 3 формы, общим симптомом которых является вирилизация: форма с потерей соли – развивается при глубоком дефиците 21-гидроксилазы, гипертоническая – вследствие дефицита 11 – бета – гидроксилазы, вирильная (простая), связанная с умеренным дефицитом 21-гидроксилазы. Последняя форма встречается наиболее часто [2,4,12].

Врождённая гиперплазия 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.

Врождённая гиперплазия 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.



мальчика с гипоспадией и 2-х сторонним крипторхизмом. Следует отметить, что даже при выраженном врождённом 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 адрено-генитального синдрома развивается картина преждевременного полового развития по гетеросексуальному типу [10].

В настоящее время как в отечественной, так и в иностранной литературе недостаточно хорошо и полно освещён вопрос о хирургической коррекции пороков развития наружных гениталий у девочек. Поэтому мы до сих пор сталкиваемся с многочисленными тактическими ошибками, которые приводят к длительной медицинской реабилитации этих пациентов и адаптации их в обществе [14-16].

Существуют одноэтапные и многоэтапные подходы к проведению феминизирующей пластики, зависящие, главным образом, от степени вирилизации наружных гениталий, а так же различающиеся по срокам выполнения и последовательности проведения. Методы коррекции наружных гениталий включают в себя различные способы уменьшения гиперплазированного клитора, пластику малых и больших половых губ, рассечение урогенитального синуса, формирование входа во влагалище [7,8].

В статье мы коснёмся второго этапа феминизирующей пластики у девочек с ВГН – создание интроитуса, являющегося одним из важных этапов хирургической коррекции наружных гениталий, который 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 [18].

По данным литературы, выделяют несколько хирургических методик по реконструкции входа во влагалище:

1. Рассечение урогенитального синуса кзади по средней линии со сшиванием слизистой и кожи.
2. Интроитопластика промежностным лоскутом.
3. Интроитопластика с использованием М – образного кожного лоскута.

Большинство методик, в связи с многочисленными осложнениями и неудовлетворительными функциональными и косметическими результатами, не нашли

широкого применения в практике. Многие пластические операции, в конечном результате, приводили к сужению интроитуса и требовали последующих оперативных вмешательств.

В настоящее время в подавляющем большинстве клиник считается общепринятой интроитопластика без разделения мочевого и половых путей [9,11-17]. Недостатком этих вариантов оперативного лечения является рецидивирование инфекции мочевых и половых путей, связанной с половой жизнью. Данные осложнения побуждали нас выполнять интроитопластику с разобщением мочевых и половых путей.

Цель работы: совершенствование методов оперативной коррекции наружных гениталий у девочек при ВГН. Данные позволят улучшить косметические и функциональные результаты хирургического лечения.

Материал и методы. В основу настоящей работы положен анализ материала, полученного в результате лечения 87 пациентов с ВГН на базе отделения урологии и хирургии ИДГКБ кафедры детской хирургии ИМБ MSU с 2003 года.

Всем больным проводилось гормональное, ультразвуковое и генетическое обследование.

Гормоны крови определялись методом иммуноферментного анализа с использованием реактивов и приборов фирмы «Hoffman-La Roche» (Швейцария).

В ходе настоящей работы всем больным проводилось ультразвуковое исследование органов малого таза на аппаратах Voluson 730 PRO (Австрия) с использованием конвексных датчиков 5,0 МГц и линейных 8,6 – 11,0 МГц.

Оперативное лечение проводилось с использованием бинокулярной лупы с увеличением 3.5.

В качестве шовного материала использовалась монофиламентная нить с атравматической иглой PDS 7-0 и Vicryl 4-0. После операции устанавливался уретральный катетер Фолея 12-14 Ch.

Клиническое применение. Первичное обследование пациентов проводилось по единому алгоритму:

1. Сбор анамнестических данных по течению основного заболевания.
2. Измерение роста, массы тела и определение площади поверхности тела. Измерение роста проводилось на стандартном ростометре с интерпретацией по перцентильным диаграммам (Genetech Inc., 1987) для данного хронологического возраста, с расчётом величины стандартного отклонения (SDS) роста, скорости роста, SDS скорости роста. Масса тела, оценивалась по индексу массы тела с оценкой по таблицам Cole



РИС. 1. М-ОБРАЗНЫЙ КОЖНЫЙ РАЗРЕЗ



РИС. 2. ВЫКРАИВАНИЕ КОЖНОГО ЛОСКУТА

T.J. et.al. (2000) и перцентильным диаграммам L.Reinken P.Quick (1988). Площадь поверхности тела рассчитывалась по формуле: $B0,425 \times P0,725 \times 71,84 \times 10^{-4}$, где В – вес тела в кг, Р – рост в см. (Дедов И.И., Тюльпаков А.Н., Петеркова В.А., 1998).

3. Кариотипирование и консультация генетика. Кариотип 46 XX подтвержден у 74 (100%) девочек.
4. Определение уровня 17-гидроксипрогестерона и ренина в сыворотке крови, которые позволяют судить об адекватности назначенной терапии.
5. Определение стадий полового развития, которые оценивались согласно классификации Marshal, Tanner (Tanner JM, Whitehouse R., 1976).
6. Осмотр наружных гениталий, при этом определялась степень вирилизации по Prader.
7. Определение гормонального статуса: ЛГ, тестостерон, пролактин, кортизол.
8. В ходе настоящей работы всем больным проводилось ультразвуковое исследование органов малого таза и надпочечников. При обследовании внутренних половых органов у всех пациентов (100%) патология не определялась.
9. Всем пациентам было проведено эндоскопическое исследование уrogenитального синуса, с целью определения расположения наружного отверстия уретры и влагалища. Для проведения данной манипуляции мы использовали цистоскоп фирмы Karl Storz №8-10 Ch (Германия).

После проведенного предоперационного обследования в случае компенсированного состояния по общему заболеванию и нормализации клинико-лабораторных показателей, девочки были направлены на госпитализацию в ИДГКБ, для проведения феминизирующей пластики наружных гениталий.

Оперативное лечение включало в себя выполнение интроитопластики с использованием М-образного кожного лоскута, которая в зависимости от степени вирилизации наружных гениталий, была комбинирована двумя различными методиками:

- С разделением половых и мочевых путей, используя местные ткани.

- С разделением половых и мочевых путей, используя фрагменты уrogenитального синуса.

Всего больных на момент операции составил 127 лет.

- 1 группа – 60 пациентов, которым была проведена интроитопластика М-образным кожным лоскутом без разделения мочевых и половых путей;
- 2 группа – 16 пациентов, у которых интроитопластика М-образным кожным лоскутом комбинировалась с сохранением фрагментов уrogenитального синуса в качестве искусственной уретры;
- 3 группа – 11 пациентов, которым выполнялась интроитопластика М-образным кожным лоскутом, в комбинации с пластикой уретры местными тканями.

Пациентам первой группы производили М-образный разрез кожи, формируя кожный лоскут (рис. 1,2). Отворачивая лоскут на промежность, производили мобилизацию боковых стенок эктопированного влагалища, достаточную для низведения его на промежность без натяжения. Введение во время этого этапа вмешательства пальца в прямую кишку помогает избежать её повреждения 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 (рис. 4), хотя наружное отверстие уретры оставалось в глубине уrogenитального синуса. Во влагалище вводился марлевый тампон с глицерином.

Второй группе пациентов производили М-образный разрез кожи и формировали кожный лоскут. В мочевой пузырь и во влагалище устанавливали катетер Фолея, что облегчало поиск уровня бифуркации, после чего мобилизовали заднюю стенку уrogenитального синуса (рис. 3) и вскрывали её на уровне бифуркации по средней линии в поперечном направлении. Затем выполняли циркулярный разрез от



РИС. 3. ВЫДЕЛЕНИЕ УРОГЕНИТАЛЬНОГО СИНУСА



РИС. 4. СОСТОЯНИЕ НАРУЖНЫХ ГЕНИТАЛИЙ ПОСЛЕ ОПЕРАЦИИ

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. (рис. 4). 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 пациентов при лёгких формах врождённой дисфункции коры надпочечников проводили М-образный разрез кожи с фиксацией 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 междусрезовым из мягких тканей на катетере Фолея 12 Ch фиксировали искусственную уретру, используя методику Тирша – Дюплея при гипоспадии у мальчиков. Уретропластика выполнялась непрерывно-возвратным швом, что позволяло избежать образования свищей в послеоперационном периоде. Во влагалище вводился марлевый тампон с глицерином для уменьшения кровотечения области раны в послеоперационном периоде.

После оперативного вмешательства все пациенты первые сутки 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 пациенты 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 хлор-

гексидина, после чего вводилась мазь «Овестин». Дальнейшее лечение проводилось до заживления послеоперационной раны.

Результаты и их обсуждение. Катамнез больных длился от 1 года до 8 лет. Отдалённые результаты интроитопластики изучали на основании выяснения характера реабилитации пациенток, а также состояния послеоперационной области. Первый осмотр проводили через 6 месяцев после проведённого оперативного вмешательства. В последующем осмотрах повторяли ежегодно.



РИС. 5. МОЧЕИСПУСКАНИЕ В ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ

У 94% пациенток из первой группы с началом половой жизни отмечалось рецидивирование инфекции мочевых и половых путей, что приводило к нарушению полноценной половой и социальной адаптации. Данное осложнение объяснялось сохранением расположения наружного отверстия уретры в глубине урогенитального синуса, что приводило к инфицированию мочевых и половых путей во время полового акта. В катамнезе у второй и третьей группы пациентов при осмотре отмечалось расположение



- Эндоскопия и альтернативные подходы в хирургическом лечении женских болезней. – М. – 2001
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 врождённой дисфункцией коры надпочечников /А.К.Файзулин, Т.М.Глыбина, М.М.Колисниченко // Андрология и генитальная хирургия. - 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. - V.7. - P. 1870-1876
 13. Gorski R.A. Sexual differentiation of the brain / R.A.Gorski, C.D.Jacobson //Pediatric andrology: Nijhoff Publ. - 1981. - 218 p.
 14. Колисниченко М.М. Первый этап феминизирующей пластики наружных гениталий у девочек с врождённой дисфункцией коры надпочечников: автореф. дис... канд. мед. наук / М.М. Колисниченко. – М. – 2009. – 98с.
 15. Hinderer U.T. Reconstruction of the external genitalia in the adrenogenital syndrome: a means of a personal one-stage procedure // U.T. Hinderer // Plast. Reconstr. Surg. - 1989. - V. 84, No. 3. - P. 325-329
 16. Jones H.W. Surgical correction of female genitalia / H.W.Jones // Clin. Plast. Surg. - 1974. - V.69. - P.1:255
 17. Lattimer J.K. Relocation and excision of the enlarged clitoris with preservation of the glans: An alternative to amputation // J.K.Lattimer // J. Urol. - 1961. - V. 84, No. 1. - P. 86:113
 18. Walsh R.E., Vaughan, Wein. Campbells Urology. – 2002. – Vol.3. – P. 2353–94

Summary

Introitoplasty and urethroplasty in abnormality of external genitalia in girls with congenital adrenal hyperplasia

M.P. Batygin, A.K. Fayzulin, T.M. Gilyuzina
Chair of Pediatric Surgery of Moscow State Medical and Dental University;
Izmailov Children's Hospital, Moscow, Russia

In order to improve the methods of surgical correction of the external genitalia in girls authors have analyzed the results of treatment 87 patients with congenital adrenal hyperplasia (CAH).

For the first group of patients (n=60) was performed surgical correction of defect by standard introitoplasty with M-shaped skin flap without separating the genital and urinary tract that leading to a large number of complications in adult life in the form of recurrent urinary tract infections (94%); in the second group (n = 6) performed introitoplasty with separating urinary and genital tract with preservation of fragments of the urogenital sinus as artificial urethra; with the third group (n=11) of patients with milder forms of CAH - introitoplasty in combination with urethroplasty by Thiersch - Dyuplei principle.

In the postoperative period in one girl of the second group urethra - vaginal fistula is formed, which is itself closed for one month. A third group - complications were not found.

The presence of abnormality of congenital external genitalia in girls with CAH, accompanied by a narrowing of the vestibule of vagina and hypospadias is an indication for introitoplasty and the creation of artificial urethra for separation genital and urinary tract and prevention infections of urinary and genital tract.

Key words: urogenital sinus, congenital adrenal hyperplasia, introitoplasty, urethroplasty, surgical correction of external genitalia

АДРЕС ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ:

Файзулин Айвар Кабирович – профессор кафедры
детской хирургии МГМСУ; Россия, г.Москва, ул.Делегатская, д.20, стр.1
E-mail: chebox_3@mail.ru