

ID: 2012-2-1276-A-1502

Краткое сообщение

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

Хирургическая коррекция наружных гениталий при врожденной дисфункции коры надпочечников

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

Ключевые слова: дисфункция коры надпочечников, коррекция наружных гениталий.

Дискуссионность вопросов о методах и сроках хирургической коррекции наружных гениталий при адреногенитальном синдроме (АГС), оценка косметического результата с сохранением чувствительных зон составляет актуальность данной патологии.

Цель работы состояла в ретроспективном анализе диагностики и методов хирургического лечения 70 пациентов с врожденной дисфункцией коры надпочечников (ВДКН) с различными формами и степенью вирилизации, находившихся в Саратовском региональном центре патологии пола в период с сентября 2001 г. по сентябрь 2011 г.

Обследовано 70 пациентов, у 63 выполнена хирургическая коррекция наружных гениталий. В нашей клинике мы наблюдали две формы ВДКН вирильную (26%) и сольтерную (74%). Ведущим клиническим синдромом у всех девочек было интерсексуальное строение наружных половых органов и электролитные нарушения при сольтерной форме. Согласно классификации A. Prader 49 человек (70%) пациентов составили девочки с III степенью вирилизации (гипертрофия клитора с урогенитальным синусом), 13 человек (18.6%) - II степень (гипертрофия клитора при нормальном входе во влагалище, с частичным сращением больших половых губ), 5 человек (7.2%) - IV степень (единое мочеполювое отверстие открывающиеся у основания клитора), 3 человека (4.2%) - V степень (пениальная уретра). Из 70 пациенток, страдающих ВДКН, трое после рождения зарегистрированы в мужском гражданском поле, после проведенного обследования им потребовалась смена пола. В лабораторной диагностике оценивали уровень 17-ОНР, который является патогенетическим маркером заболевания, электролитные показатели плазмы крови (калий, натрий), гормональный статус (ЛГ, ФСГ, тестостерон, кортизол, эстрон, эстрадиол). Всем пациентам выполнено кариотипирование – у 70 обследуемых девочек кариотип 46XX. Общеклинические обследования: оценка антропометрических показателей, костного возраста, стадии полового развития, ультрасонографию органов малого таза и надпочечников. При IV-V степенях вирилизации в настоящее время методом исследования является молекулярно-генетическое определение точных мутаций СYP гена. Программу предоперационной подготовки определяли в каждом отдельном случае совместно с эндокринологами центра.

Многообразие вариантов строения наружных гениталий диктует необходимость индивидуального хирургического подхода, при сохранении принципов феминизирующих пластик при ВДКН согласно Консенсусу 21-Гидроксилазной недостаточности Европейского общества детских эндокринологов 2002г. При коррекции маскулинизированных гениталий II степени применялась одноэтапная методика. При III степени выполняли эндоскопическое определение формы урогенитального синуса (УГС), при подсфинктерной форме выполняли одноэтапную феминизирующую пластику. Пациентам с III степенью вирилизации с высокой формой УГС и при IV-V степенях выполнена двухэтапная пластика. При IV-V степенях вирилизации проводилась диагностическая лапароскопия. Первый этап феминизирующей пластики выполнен 54 (77%) детям, с 2009г. в ходе первого этапа резекция гомолога выполнялась с сохранением сосудисто-нервного пучка – у 17 пациентов, возраст на момент операции от 7 мес. до 3 лет – 43 человека, от 3 до 10 лет – 13 человек. Вторым этапом 8 (15%) пациенткам выполнена интроитопластика, возраст на момент операции от 10 до 16 лет.

Косметический результат феминизирующих коррекций в большинстве случаев мы оценили как хороший, в раннем послеоперационном периоде отмечали имбибицию лоскутов гематомами и их отек, что не повлияло на конечный косметический результат, в одном наблюдении через 7 лет после первичной феминизирующей пластики на фоне нерегулярной заместительной гормональной терапии – отмечалась вторичная гипертрофия головки клитора.

Выполнение одноэтапной или двухэтапной феминизирующей пластики маскулинизированных гениталий девочек с ВДКН проводят в раннем возрасте (от 6 мес. до 3 лет), хирургической коррекции предшествует эндокринологическое обследование и индивидуальная гормональная предоперационная подготовка, сохранение чувствительных зон клитора при сохранении сосудисто-нервного пучка, позволяют получить хороший косметический результат и в последующем обеспечивает нормальную психосексуальную адаптацию пациенток.