

ЭТАПЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ПРИ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ

Морозов Д.А. - д.м.н. профессор, зав. кафедрой; Жарков Д.А. - к.м.н. ассистент; Райгородская Н.Ю.* - к.м.н. ассистент; Фадеева О.Е. - ординатор

*«Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского». Кафедра хирургии детского возраста им. проф. Н.В.Захарова
Кафедра пропедевтики детских болезней, детской эндокринологии и диабетологии, Россия, Саратов

The paper analyses results of diagnosis and first stage of surgical correction girls with adrenogenital syndrome.

Key words: adrenogenital syndrome, surgical correction.

Дискуссионность вопросов о методах и сроках хирургической коррекции наружных гениталий при ложном женском гермофродитизме, оценка косметического результата с сохранением сенситивных зон составляет актуальность данной патологии.

Проведен ретроспективный анализ 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 2001г. по сентябрь 2011г.

В 2001-2011гг. 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 А. Prader, 49 (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 мочеполовое отверстие, открывающееся 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, электролитные показатели плазмы крови (калий, натрий), гормонального статуса (ЛГ, ФСГ, тестостерон, кортизол, эстрон, эстрадиол). Всем пациентам выполнено кариотипирование – у 70 обследуемых девочек кариотип 46XX. При IV-V степенях вирилизации в настоящее время методом исследования является молекулярно-генетическое обследование CYP гена. Обще-

клинические методы исследования: оценка антропометрических показателей, костного возраста, стадии полового развития, ультрасонография органов малого таза и надпочечников. Программу предоперационной подготовки определяли в каждом отдельном случае совместно с эндокринологами центра.

Многообразие анатомических вариантов строения наружных гениталий диктует необходимость индивидуального хирургического подхода. При коррекции мускулинизированных гениталий II степени применялась одноэтапная методика. При III степени выполняли эндоскопическое определение формы уrogenитального синуса (УГС), при подсфинктерной форме выполняли одноэтапную феминизирующую пластику. Пациентам с III степенью вирилизации с высокой формой УГС и при IV-V степенях вирилизации выполнена двухэтапная пластика. При IV-V степенях вирилизации проводилась диагностическая лапароскопия. Первый этап феминизирующей пластики выполнен 52 (82,4%) детям, возраст на момент операции от 7 мес. до 3 лет – 41 человек, от 3 до 10 лет – 11 человек. В 34 случаях первый этап феминизирующий коррекции выполняли по методике проф. Окулова А.Б., включающей резекцию гипертрофированного клитора и пластику половых губ. Резекция головки гомолога ограничивалась областью ладьевидной ямки. Гипертрофированные кавернозные тела выделяли от головки с лигированием на уровне лонных костей. Восстанавливали целостность бульбокавернозной мышцы. Из кожи гомолога полового члена формировали малые половые губы. 17 пациентам после выделения кавернозных тел выполняли мобилизацию дорзального сосудисто-нервного пучка. Резекцию головки выполняли по боковым поверхностям, головку подшивали к культе резецированных пещеристых тел. 12 пациентам в ходе первого этапа выполнено рассечение уrogenитального синуса. В одном наблюдении при IV степени вирилизации одномоментно выполнена резекция гипертрофированного гомолога полового члена и интроитопластика.

Вторым этапом 9 (14%) пациенткам выполнена интроитопластика, возраст на момент операции от 10 до 16 лет.

В одном наблюдении ребенка 15 лет после впервые проведенного обследования установлен диагноз: 46XX; Нарушение формирования пола. ВДКН вирильная форма, V степень вирилизации по А. Prader. Ребенок был воспитан и адаптирован в мужском поле. Родители от феминизирующей пластики отказались, после психологической экспертизы выполнили экстрипацию матки с придатками, через 6 мес. протезирование тестикул и первый этап буккальной уретропластики.

Косметический результат феминизирующих коррекций в большинстве случаев мы оценили как хороший. В двух случаях в послеоперационном периоде вследствие падения произошел краевой отрыв малой половой губы, что потребовало повторного оперативного вмешательства, в большинстве наблюдений в раннем послеоперационном периоде отмечали имбибицию лоскутов гематомами и их отек, что никак не по-

влияло на конечный косметический результат, в одном случае, через 7 лет после первичной феминизирующей пластики на фоне нерегулярного приема гормональных препаратов – отмечалась вторичная гипертрофия головки клитора.

Таким образом, выполнение одноэтапной или двухэтапной феминизирующей пластики в раннем возрасте позволяет получить хороший косметический результат, а сохранение сенситивных зон клитора при сохранении сосудисто-нервного пучка в последующем обеспечивает хорошую психосексуальную адаптацию пациенток.

Список литературы:

1. Дедов И.И., Семичева Т.В., Петеркова В.А. Половое развитие детей : норма и патология. – М., 2002.
2. Окулов А.Б., Негмаджанов Б.Б. Хирургические болезни репродуктивной системы и секстрасформационные операции. – М., 2000.
3. Колисниченко М.М. Первый этап феминизирующей пластики наружных гениталий у девочек с врожденной дисфункцией коры надпочечников /Дисс. к.м.н., Московский государственный медико-стоматологический университет. 2009.

ПЕРВЫЙ ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ СОБСТВЕННОЙ МОДИФИКАЦИИ МЕТОДИКИ ЛАПАРОСКОПИЧЕСКИ АССИСТИРОВАННОЙ ВНЕБРЮШИННОЙ ГЕРНИОРАФИИ ПО LEE-YEUNG У ДЕТЕЙ С ПРИМЕНЕНИЕМ ИГЛЫ ВЕРЕША И ИГЛЫ ДЕШАНА

**Никуленков А.В., Мустайкин С.Н., Пыжык В.Н. – врачи-хирурги
хирургического отделения для детей**

**Троян В.В. – профессор, д.м.н., заведующий кафедрой детской
хирургии Варда И.Ф. – к.м.н., доцент кафедры детской хирургии**

*УЗ «Минская областная детская клиническая больница», Минск, Беларусь,
modkb@inbox.ru*

ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»

Введение. Методики «традиционных» оперативных вмешательств при паховых грыжах и сообщающейся водянке у детей отработаны и совершенствовались в течение длительного времени. Однако такие их недостатки, как риск интраоперационной травматизации элементов семенного канатика с последующим развитием ишемии яичка, его гипотрофии и нарушения фертильности, заставляли детских хирургов и уро-