



Материал поступил в редакцию: 21-09-2016

Материал принят к печати: 21-11-2016

УДК616.6

Reconstructive plastic surgery for congenital adrenal hyperplasia in girl

Daulet Zharassov

Corporate Fund «University Medical Center», National Research Center for Maternal and Child Health, Department of urology, Astana, Kazakhstan

Abstract

Congenital adrenal hyperplasia - congenital disease the cause of which is a genetic defect in the enzymes involved in the synthesis of corticosteroids, and transport proteins leading to hyperandrogenism and is accompanied by abnormalities of internal and external genitalia of girls (virilization). It occurs with a frequency according to the different sources from 1: 5000 to 1: 67000.

The article is devoted to the clinical case of reconstructive surgery on the genitals of the girl with impaired formation of sex, namely with congenital adrenal hyperplasia.

Keywords: congenital dysfunction of the adrenal cortex - clitoroplasty - Vaginoplasty - congenital adrenal hyperplasia.

J Clin Med Kaz 2016; 3(41):27-29 doi: 10.23950/1812-2892-2016-3-27-29

Автор для корреспонденции: Жарасов Даулет Аманаевич, врач уролог-андролог детского отделения урологии Филиала Корпоративного фонда «University Medical Center», Национальный научный центр материнства и детства. Адрес: Астана, проспект Туран 32. Тел.:+77054504747.

E-mail: daulet.zharasov@mail.ru.

ҚЫЗБАЛАНЫҢ БҮЙРЕК ҮСТІ БЕЗІНІҢ ТУА БІТКЕН ДИСФУНКЦИЯСЫ КЕЗІНДЕГІ РЕКОНСТРУКТИВТІ – ПЛАСТИКАЛЫҚ ОТА

Жарасов Д.А

«University Medical Center» Корпоративті қоры, Ұлттық ана мен бала ғылыми зерттеу орталығы, урология бөлімі, Астана, Қазақстан

Тұжырымдама

Бүйрек үсті безінің туа біткен дисфункциясы – кортикостероидтар мен тасымалдаушы ақуыздардың синтезіне қатысатын ферменттердің генетикалық ақауынан болатын туа біткен ауру. Бұл ауру гиперандрогенияға алып келіп, қыз балалардың ішкі және сыртқы жыныс мүшелерінің даму бұзылысымен сипатталады. Әр түрлі әдебиет көздерінің мәліметі бойынша аталмыш патологияның кездесу жиілігі 1:5000 дан 1:67000дейін көрсетіледі.

Мақалажыныс мүшелерінің дамуының бұзылуы, оның ішінде бүйрек үсті безінің туа біткен дисфункциясы бар қыз балаға жасалған реконструктивті-хирургиялық ота клиникалық жағдайын арналған. мәселелеріне арналған.

Маңызды сөздер: бүйрек үсті безінің туа біткен дисфункциясы – клиторопластика – вагинопластика - адреногениталды синдром.

РЕКОНСТРУКТИВНО-ПЛАСТИЧЕСКАЯ ОПЕРАЦИЯ ПРИ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ У ДЕВОЧКИ

Жарасов Д.А.

Корпоративный фонд «University Medical Center», Национальный научный центр материнства и детства, отдел урологии, Астана, Казахстан

Резюме

Врожденная дисфункция коры надпочечников - врожденная заболелание причиной которой является генетический дефект ферментов, принимающих участие в синтезе кортикостероидов, и транспортных белков что приводит к гиперандрогении и сопровождается аномалиями развития внутренних и наружных половых органов девочек (вирилизацией). Встречается с частотой по данным различных источников от 1:5000 до 1:67000.

Статья посвящена клиническому случаю проведения реконструктивного хирургического вмешательства на половых органах у девочки с нарушениями формирования пола, а именно с врожденной дисфункции коры надпочечников.

Ключевые слова: врожденная дисфункция коры надпочечников – клиторопластика – вагинопластика - адреногенитальный синдром.

Введение

Врожденная дисфункция коры надпочечников - врожденная заболелание причиной которой является генетический дефект ферментов, принимающих участие в синтезе кортикостероидов, и транспортных белков что приводит к гиперандрогении и сопровождается аномалиями развития внутренних и наружных половых органов девочек (вирилизацией). Встречается с частотой по данным различных источников от 1:5000 до 1:67000 [1-7].

В практике детского уролога андролога эти дети встречаются в последнее время все чаще и чаще т.к. у данного контингента девочек возникает необходимость хирургической коррекции внутренних и наружных половых органов по женскому типу. Имелись случаи, когда к нам обращались дети страдающих адреногенитальным синдромом с неправильно раннее присвоенным полом с целью коррекции гипоспадии.

Первопричиной болезни является генетический дефект ферментов, участвующих в синтезе кортикостероидов, имеет аутосомно-рецессивный тип наследования и при анализе семейного анамнеза можно проследить отягощенность последнего что составляет 25% [4]. При данном заболевании имеется дефицит 21-гидроксилазы (в 90%), 3- β -дегидрогеназы, 11- β -гидроксилазы, 17- α -гидроксилазы, 18-гидроксилазы, прегненолонсинтетазы (десмолазы) [2,4]. Вследствие чего отмечается снижение уровня кортизола и по принципу обратной связи, повышается синтез кортикотропина что в свою очередь приводит к гиперплазии надпочечников и повышенному образованию андрогенов и влияние последних на неправильное формирование половых органов у девочек.

Описание клинического случая

Пациентка женского пола, возраст 2 года. Поступила с клиническим диагнозом Аномалия развития наружных половых органов. Урогенитальный синус. Гипертрофия клитора. Q56.2 Prador III. Врожденная дисфункция коры надпочечников, сольтерияющая форма, медикаментозная компенсация».

Пациентка с рождения получала заместительную гормональную терапию, на фоне проводимого гормонального лечения состояние ребенка в динамике улучшилось – сольтерияющий синдром купирован. При поступлении в стационар общее состояние ребенка средней тяжести за счет основного заболевания.

Локальный статус: моча отходит через отверстие мочеиспускательного канала, располагающееся на уровне выше промежности. Ткани промежности визуально напоминают мужской тип - большие половые губы сформированы в виде расщепленной мошонки. Клитор гипертрофирован, покрыт кожей крайней плоти, размеры длиной до 3,0 см, толщиной до 2,0 см; по нижней стенке определяется диспластическая уретральная пластинка.

Данному ребенку в плановом порядке после предоперационной гормональной подготовки проведена одномоментная вагино-клиторо-лабиопластика по методике, разработанной Joan L. Pippi Salle [6,7] суть проведенной операции заключается в разобщении уретры и влагалища и пластикой клитора при которой в отличии от клиторэктомии (что часто проводили в прошлом) [7] сохраняется головка и кавернозные тела что в свою

очередь не приводит к потере качества сексуальной жизни в будущем [6,7]. Предварительно ребенку проведена диагностическая синусоскопия для определения длины влагалища, длину урогенитального синуса и длину уретры. что составило 2,5 см., 3,5 см. 2,0 см. соответственно. Далее проведена раздельная катетеризация влагалища и уретры с использованием уретрального катетер Фолея №6.

Положение ребенка на животе. Произведен послыйный продольный разрез на промежности с нарушением целостности анального сфинктера, остро и тупо разделена коммуникация между влагалищем и уретрой (со слов автора для более успешного выполнения данной манипуляции ребенку требуется в течении нескольких месяцев перед планируемой операцией местно, на область больших половых губ, применять мазь с содержанием эстрогенов, что способствует увеличению толщины стенки влагалища и облегчает данную манипуляцию). Далее выполнено раздельное низведение влагалища и уретры. Целостность анального сфинктера восстановлена.

Положение ребенка на спине. После декутанизации тела, головка гипертрофированного клитора и ее сосудисто-нервных пучков отсекают от кавернозных тел, которые разделяются друг от друга с последующим гофрирующим прошиванием непрерывным швом по медиальной поверхности чем достигается изгиб последних кнутри и вниз в виде крючка что хорошо видно при проведении интраоперационно, эректильного тестирования, далее последние проводятся в сформированный тоннель с обеих сторон в толще больших половых губ. (гофрирование со слов автора методики, необходимо для профилактики не естественного выпячивания во время полового возбуждения) [7]. Головки гипертрофированного клитора уменьшается поверхностным иссечением ее эпителия и подшивается к лобковой складке малых половых губ формирующихся с препуция. В заключении проводится миатопластика, наложение кожно-влагалищного анастомоза с компенсацией имевшегося дефицита длины влагалища, предварительно выкроенным на начальном этапе перианальным лоскутом. Лабиопластика производится местными тканями.

Послеоперационный период протекал без особенностей. Недержание мочи и кала не отмечалось. Послеоперационные раны зажили первичным натяжением, через месяц после проведенной указанной реконструктивно-пластической операции, данному ребёнку проведено бужирование влагалища без каких-либо осложнений.

Обсуждение

В данное время при адреногенитальном синдроме нет единого мнения в отношении одноэтапной или двухэтапной коррекции половых органов (клиторапластики в детском возрасте и пластики влагалища и уретры в период полового созревания). В частности, продиктовано это необходимостью бужирования влагалища в целях профилактики стеноза, что в детском возрасте сопровождается этическими трудностями, учитывая упомянутое, многие предпочитают проведение вагинопластики в более старшем возрасте, желательно перед началом половой жизни.

Данная операция устраняет косметический дефект, дает шанс обратной маскулинизирующей реконструкции если пациент будучи уже совершеннолетним захочет изменить пол. (что не исключается с возможным следствием влияния высокого уровня тестостерона с внутриутробного периода на

головной мозг) [7]. По нашему мнению, феминизирующие операции в раннем детском возрасте приоритетны до формирования половой самоидентификации, что благоприятно сказывается на психологическом здоровье в целом как ребенка, так и родителей.

Выводы

Данный вид коррекции должен быть операцией выбора в руках детского уролога. Отдаленные результаты требуют дальнейшего наблюдения.

Литература

1. Barry A Bellman, Lowell R King, Stephan A Kramer. Clinical pediatric urology Fourth Edition, 2002, p 360.
2. Frank, J. David, John P. Gearhart, and Howard M. Snyder, eds. Operative pediatric urology. Churchill Livingstone, 2002.
3. Rukovodstvo pod red. N. G. Starkovoj. Klinicheskaja jendokrinologija (Clinical endocrinology). M, Medicina, 1991, 512 p.
4. Kuznecova M.N. Patologijareproduktivnojfunkciisistemy v period ejostanovlenija. Rukovodstvopojendokrinnojginekologii (The pathology of the reproductive system functions in the period of its formation. ManualEndocrineGynecology), Pod red. E.M. Vihljaevoj, 2015, 786 p.
5. Braga LH, Lorenzo AJ, Tatsuo ES, Silva IN, Pippi Salle JL. Prospective evaluation of feminizing genitoplasty using partial urogenital sinus mobilization for congenital adrenal hyperplasia. J Urol. 2006, No.176 (5), pp. 2199-204.
6. BPippi Salle JL, Braga LP, Macedo N, Rosito Nagli D. Corporeal sparing dismembered clitoroplasty: an alternative technique for feminizing genitoplasty. J Urol. 2007, No.178 (4 Pt 2), pp.1796-800.
7. SHirjaevN.D., KagancovI.M. Ocherkirekonstruktivnojhirurgii u detejnaruzhnyhpolovyhorganov u detej. CHast' II (Essays on reconstructive surgery for children external genitals in children. Part II.), 2012, 144 p.
8. Rukovodstvopodred. N. G. Starkovoy – Klinicheskajaendokrinologija: M: Meditsina, 1991g.
9. KuznetsovaM.N. Patologiya reproduktivnoj funktsii sistemyi v period eYo stanovleniya. Rukovodstvo po endokrinnoj ginekologii/ Pod red. E.M. Vihlyaevoj. 2015 g.
10. Ocherki rekonstruktivnoj hirurgii u detej naruzhnyh polovyih organov u detey. Chast II. N.D. Shiryaev, I.M. Kagantsov. 2012 g