

Клиторопластика при врожденной гиперплазии коры надпочечников

В.В. Михайличенко, В.Н. Фесенко, А.И. Новиков, О.А. Муртазаалиев
Кафедра урологии ГБОУ ВПО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России, Санкт-Петербург

Контакты: Владимир Васильевич Михайличенко tarourology@mail.ru

Приведено наблюдение успешного выполнения клиторопластики по оригинальной методике у пациентки с врожденной гиперплазией коры надпочечников и клиторомегалией.

Ключевые слова: врожденная гиперплазия коры надпочечников, гипертрофия клитора, клиторопластика

Klitoroplastika in congenital adrenal hyperplasia

V.V. Mikhaylichenko, V.N. Fesenko, A.I. Novikov, O.A. Murtazaaliev

Department of Urology, I.I. Mechnikov North-Western State Medical University, Ministry of Health of Russia, Saint Petersburg

Given observation successful klitoroplastika by the original method in a patient with congenital adrenal hyperplasia and klitoromegalia.

Key words: congenital adrenal hyperplasia, clitoridauxe, klitoroplastika

Введение

Врожденная гиперплазия коры надпочечников (ВГКН) — это группа заболеваний, обусловленных генетическими дефектами ферментов стероидогенеза. Такая патология приводит к усилению секреции надпочечниковых андрогенов с возникновением андрогеногенитального синдрома и проявляется псевдогермафродитизмом у девочек и гипертрофией половых органов у мальчиков. При этом у девочек матка и влагалище развиваются нормально, а дифференцировка мочеполювого синуса и полового бугорка нарушается [1, 2].

Между женскими и мужскими половыми органами различают по Прадеру (Prader) 5 переходных степеней женского псевдогермафродитизма [3]. Избыток надпочечниковых гормонов подавляет продукцию лютеинизирующего гормона (ЛГ) и фолликулостимулирующего гормона (ФСГ). Отмечается гипертрофия полового члена у мальчиков и маленькие яички, в которых отсутствует сперматогенез. У девочек отмечается гирсутизм, гипертрофия клитора. Больные обоего пола быстро растут, а после 9–10 лет избыток андрогенов подавляет зоны роста костей, и они остаются низкорослыми.

В сыворотке крови повышена продукция половых гормонов надпочечника. Цитогенетические исследования не выявляют отклонений. Рентгенография костей указывает на превышение паспортного возраста.

Компьютерная томография позволяет обнаружить двустороннее увеличение надпочечников. При урологическом и гинекологическом обследовании выявляются пороки развития половых органов.

При своевременной диагностике благодаря заместительной терапии можно сохранить нормальный рост и половое развитие.

У девочек с псевдогермафродитизмом при лечении наступает менархе. При незначительных пороках развития половых органов, а также после хирургической коррекции возможны беременности и роды.

Материалы и методы

Представляем клиническое наблюдение женского андрогеногенитального синдрома с псевдогермафродитизмом по Prader II, проявляющегося простой гипертрофией клитора, без наличия уrogenитального синуса.

Пациентка Н., 18 лет, 16.05.2012 поступила в урологическое отделение Александровской больницы г. Санкт-Петербурга для планового оперативного лечения: клиторопластики.

Она имеет отягощенную наследственность (у старшей сестры ВГКН), получает заместительную терапию гидрокортизоном (25 мг в сутки). У обеих сестер выполнено карiotипирование, установлен карiotип XX.

Объективный осмотр: рост 161 см, вес 58 кг, отмечается чрезмерный рост волос на туловище, конечностях. Наружные половые органы развиты по женскому типу, отмечается клиторомегалия. При эрекции его длина достигает 6–7 см. Влагалище и матка развиты правильно (рис. 1–3).

Имеется выписной эпикриз эндокринологического отделения ФЦСКиЭ им. В.А. Алмазова, где отражены данные обследования пациентки. Клинический, биохимический анализы крови, общий анализ мочи без патологии. При гор-



Рис. 1. Вид пациентки спереди и сзади

мональном исследовании установлены следующие показатели: прогестерон — 1,83 нг/мл, ЛГ — 2,4 mIU/ml, ФСГ — 4,5 mIU/ml, дегидроэпиандростерон-сульфат (ДГЭА-С) — 105,3 (51–321) мкг/дл, андростендион — 0,97 нг/мл, тестостерон общий — 0,93 (0,29–1,67) нмоль/л, кортизол — 724 (260–720) нмоль/л, адreno-кортикотропный гормон (АКТГ) — 53,2 нг/мл (< 50), эстрадиол — 40 (57–227) пг/мл, тиреотропный гормон (ТТГ) — 0,5 (0,17–4,05) мМЕ/л.

Осмотрена эндокринологом. В связи с отсутствием клинической картины острой надпочечниковой недостаточности, наличием клиторомегалии при рождении, повышением уровня АКТГ, 17-ОН прогестерона, снижением уровня кортизола в крови складывается впечатление о недостаточности 21-гидроксилазы (легкая форма).

В ходе обследования уровень АКТГ, кортизола, ДГЭА-С, андростендиона, общего тестостерона, ФСГ, ЛГ, проге-

стерона, ТТГ в пределах нормальных значений. В сравнении с анализами от октября 2011 г. отмечается уменьшение уровня АКТГ (201 —> 53,2 нг/мл), дозу кортефа решено оставить прежней (25 мг в сутки).

По данным рентгенограммы органов грудной клетки легкие без очаговых и инфильтративных изменений, сердце в размерах не увеличено.

Ультразвуковое исследование (УЗИ) молочных желез: признаки умеренно выраженного фиброаденоматоза.

УЗИ органов малого таза: киста? Неовулированный фолликул? Нарушение менструального цикла.

Консультирована гинекологом.

Основной диагноз при выписке: ВГКН, недостаточность 21-гидроксилазы (легкая форма). Сопутствующий: нормогонадотропная недостаточность яичников. Ановуляция (неполноценная лютеиновая фаза, нарушения менструального цикла) по типу олигоменореи и межменструальных кровяных выделений. Киста правого яичника (рецидивирующая). Состояние после цистаденэктомии справа от 08.2011 г. Гипертрофия клитора. Диффузный фиброаденоматоз молочных желез. Даны рекомендации по дальнейшему наблюдению эндокринолога и гинеколога. Показано выполнение клиторопластики.

С учетом установленной патологии после клинко-лабораторного предоперационного обследования под интубационным наркозом 17.05.2012 произведена клиторопластика.

Методика операции: производится продольный разрез на дорсальной поверхности тела клитора до вентральной комиссуры половых губ. После чего разрез продолжается по бокам головки вдоль венечной бороздки. На вентральной поверхности, продолжая разрезы, формируется вентральный лоскут трапецевидной формы с основанием в сторону заднего прохода — лоскут Юнга (Joung) (рис. 4).

Затем лоскут препарируется от тела клитора (от преддверия влагалища до венечной борозды). По боковым по-



Рис. 2. Клитор в состоянии покоя



Рис. 3. Клитор в состоянии эрекции



Рис. 4. Произведен разрез с выкраиванием вентрального лоскута

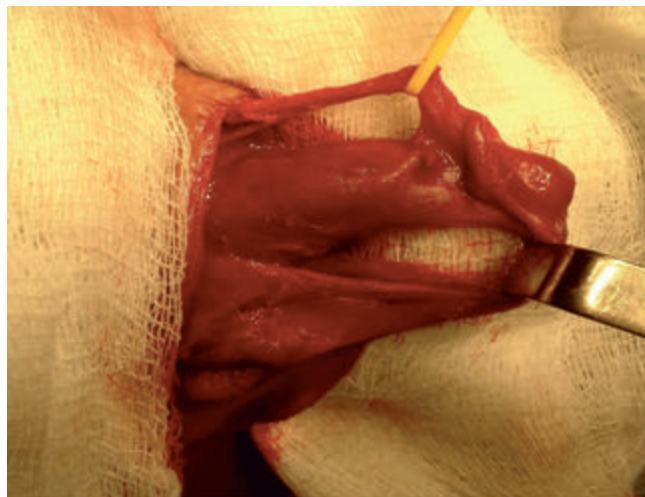


Рис. 5. Вентральный лоскут отпрепарирован, мобилизован дорсальный сосудисто-нервный пучок

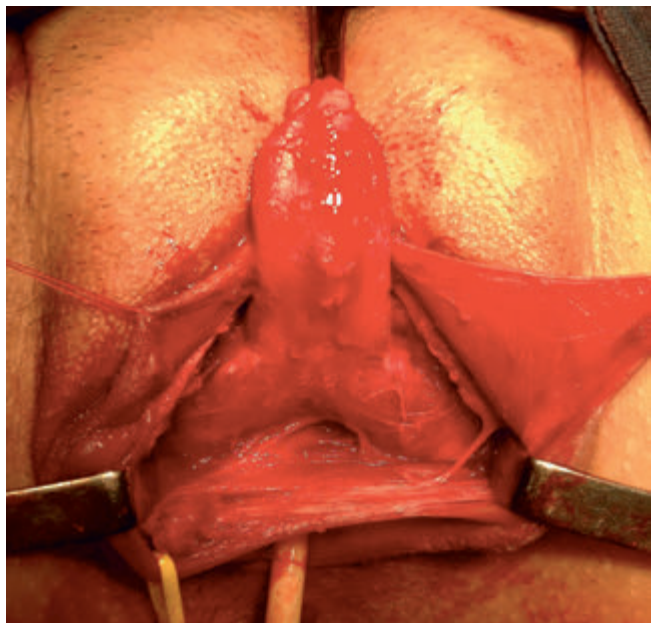


Рис. 6. Головка клитора отделена от кавернозных тел

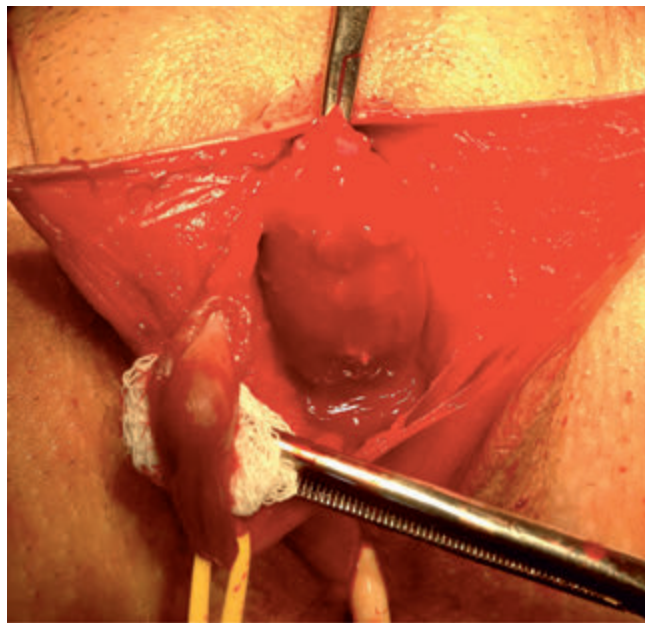


Рис. 7. Выделены ножки кавернозных тел

верхностям продольно рассекается фасция Бака (Buck) и мобилизуется сосудисто-нервный пучок, который отделяют от белой оболочки кавернозных тел (от основания клитора до венечной борозды) с применением очков с лупой (рис. 5).

Спонгиозное тело головки препарируется от кавернозных тел. При этом головка спонгиозного тела удерживается на дорсальном сосудисто-нервном пучке и вентральном лоскуте Юнга (рис. 6).

Следующим этапом выделяют ножки пещеристых тел до места их фиксации (рис. 7). Далее они отсекаются у восходящей части лобка после прошивающих лигатур (рис. 8). Головка клитора размещается на культе пещеристых тел (рис. 9).

Боковые части головки клитора и лоскута Юнга подшивают к краям влагалища узловыми швами, размещая клитор под вновь сформированной передней комиссурой половых губ (рис. 10).

Накладывается давящая повязка. В рану устанавливают дренаж на вакуум. Уретральный катетер оставляют на 5–7 дней. Снятие швов на 8–10-е сутки.

При осмотре пациентки через 4 мес после клиторопластики (рис. 11) установлено присутствие эрогенной чувствительности клитора и удовлетворенность результатом оперативного лечения. Пациентка находится под наблюдением эндокринолога, гинеколога по месту жительства.

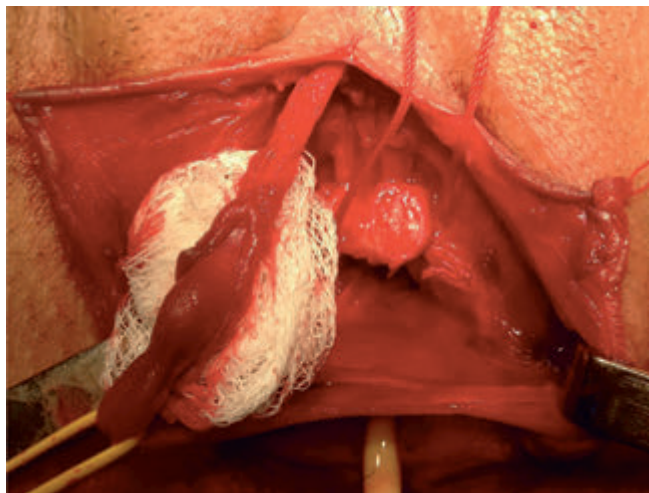


Рис. 8. Кавернозные тела удалены



Рис. 9. Спонгиозное тело головки клитора размещено на культе пещеристых тел



Рис. 10. Головка клитора и вентральный лоскут подшиты к краям разреза влагалища



Рис. 11. Внешний вид половых органов через 4 мес после клиторопластики

Заключение

Представленное клиническое наблюдение гипертрофии клитора у пациентки является следствием ВГКН. Клиторопластика с сохранением спонгиозного тела го-

ловки на сосудисто-нервном пучке позволила добиться хорошего косметического результата, способствовала сохранению эрогенной чувствительности и сексуально-психологической адаптации пациентки.

ЛИТЕРАТУРА

1. Altwein J.E., Walz P.H. Urologische Behandlung der Intersexualität. In: Urologie in Klinik und Praxis, Bd2. Hohenfellner R., Zingg E.J. (Hrsg.). Thieme, Stuttgart 1983. Pp. 1114–34.

2. Bolkenius M., Daum R. Verbesserte Methode zur operativ – plastischen Korrektur der Klitoris bei Pseudohermaphroditismus femininus. Z Kinderchir 1977;20:71–5.

3. Prader A. Genitalbefund beim Pseudohermaphroditismus femininus des kongenitalen syndroms. Helv Paediatr Acta 1954;9:231–48.