

Опыт проведения феминизирующих операций при нарушениях половой дифференцировки



И.В. Гаврилова, И.В. Бачинская

Национальная детская специализированная больница «Охматдет», Киев

Цель работы — проанализировать результаты внедрения современных феминизирующих операций при выборе женского пола у пациенток с нарушением половой дифференцировки (НПД).

Материалы и методы. Проанализировано ведение 23 пациенток с НПД в возрасте 3 года 6 месяцев — 17 лет, которые проходили обследование и лечение в отделении детской и подростковой гинекологии Национальной детской специализированной больницы «Охматдет». У 7 девочек была вирильная форма аденогенитального синдрома (АГС), у 16 — НПД с кариотипом 46XY или мозаичным кариотипом с Y-хромосомой.

Результаты и обсуждение. Выполнено 18 пластик уrogenитального синуса, 17 пластик клитора (обе операции — у 12 девочек). У 5 из 16 обследованных детей гонады, располагающиеся под кожей лобка, удалены с последующей пластикой наружного отверстия пахового канала. У 11 девочек гонады располагались в брюшной полости, в 9 случаях удалены методом лапароскопии. У 2 девушек 15 и 16 лет выявлены опухоли гонад. Ввиду подозрения на озлокачествление гонады удалены методом лапаротомии. Гистологический диагноз — гонадобластома, дисгерминома. У всех девочек проведена заместительная гормональная терапия с феминизирующим эффектом. У 8 пациенток на фоне терапии наблюдается регулярная менструальноподобная реакция.

Выводы. Проведение феминизирующих операций у пациенток с НПД при выборе женского пола позволяет обеспечить их социальную адаптацию. Удаление гонад из брюшной полости при НПД с наличием Y-хромосомы для профилактики малигнизации наиболее целесообразно проводить методом лапароскопии. Все необходимые операции (пластика клитора, пластика уrogenитального синуса, гонадэктомия) необходимо проводить одновременно, с учетом индивидуальных анатомических особенностей каждого пациента. Гормональная заместительная терапия эстрогенами позволяет обеспечить феминизацию пациентки.

Ключевые слова: нарушение половой дифференцировки, гонадальный дисгенез, феминизирующие операции, гонадэктомия, пластика клитора, отделение детской гинекологии.

Нарушения половой дифференцировки (НПД) — это группа врожденных аномалий, при которых отмечается несоответствие хромосомного, гонадального и анатомического пола. В 2006 г. на международной конференции Европейского и Американского обществ детских эндокринологов, посвященной проблемам интерсексуальности, были приняты основные положения по ведению больных с нарушениями формирования пола и хирургической коррекции таких нарушений [1, 2].

Согласно принятому консенсусу ведения детей с НПД самым главным является социальная адап-

тация и создание условий для обеспечения качества жизни этих пациентов и их семей.

Современная классификация выделяет 46XY, 46XX, овотестикулярные и 46XX тестикулярные НПД, а также 46XY полный гонадальный дисгенез [1, 2].

Оптимальное клиническое ведение лица с НПД должно включать следующие пункты:

1. выбор пола (не всегда идентичен гонадальному полу);
2. решение вопроса о выборе пола и долгосрочное ведение таких больных должно осуществляться

Стаття надійшла до редакції 5 травня 2016 р.

ся в центре с опытной мультидисциплинарной командой;

3. формирование фенотипа в соответствии с выбранным полом, что создает условия для правильного полового воспитания и социализации в выбранном поле;

4. при необходимости — оперативная коррекция и гормональная терапия [11, 17].

Цель работы — проанализировать результаты внедрения современных феминизирующих операций при выборе женского пола у пациенток с нарушением половой дифференцировки.

Материалы и методы

Проанализировано ведение 23 пациенток с НПД в возрасте 3 года 6 месяцев — 17 лет, которые проходили обследование и лечение в отделении детской и подростковой гинекологии НДСБ «Охматдет». У 7 девочек была вирильная форма АГС, у 16 — НПД с кариотипом 46XY или мозаичным кариотипом с Y-хромосомой.

Результаты и обсуждение

В НДСБ «Охматдет» создана мультидисциплинарная команда, которая включает в себя эндокринолога, генетика, гинеколога, уролога, психолога, неонатолога и, если необходимо, социального работника. После полного обследования и консультаций специалистов, входящих в мультидисциплинарную команду, консилиум вырабатывает рекомендации по выбору пола. Решение консилиума сообщают родителям или уполномоченным лицам, которые принимают окончательное решение о выборе пола ребенка. При выборе женского пола в случаях вирилизации наружных половых органов требуется проведение феминизирующих операций различной степени сложности [9]. Хирургическое лечение показано только при выраженной вирилизации — III — V степени по Прадеру. В ряде случаев необходима только пластика клитора или только пластика уrogenитального синуса, но большинству пациенток необходимо проведение обеих операций, которые чаще всего проводят одновременно.

В отделении детской гинекологии НДСБ «Охматдет» выполнено 18 пластик уrogenитального синуса, 17 пластик клитора (обе операции были необходимы 12 девочкам).

В отделении детской и подростковой гинекологии НДСБ «Охматдет» такие операции выполняются многие годы. Ранее мы проводили ампутацию клитора и пластику уrogenитального синуса без смещения тканей с хорошим косметическим эффектом.

Однако в соответствии с международным консенсусом акцент при хирургической коррекции должен быть поставлен на функциональном результате больше, чем на косметическом виде, что подтолкнуло нас к совершенствованию хирургичес-

кой техники [1, 2]. Мы освоили новую для нашей клиники методику выполнения подобных оперативных вмешательств, с которой ознакомились в Центре здоровья ребенка (Варшава, Польша) и которую с 2014 г. внедрили в нашей модификации в работу отделения детской и подростковой гинекологии НДСБ «Охматдет». Суть методики состоит в сохранении чувствительных тканей головки клитора для поддержания эректильной и оргастической функции в будущем, а также формирования «ладьевидной» ямки и входа во влагалище.

Методика операции

Проводят осмотр полости уrogenитального синуса при помощи цистоскопа для определения расположения наружного отверстия мочеиспускательного канала и входа во влагалище. Кожу между сросшимися большими половыми губами рассекают от отверстия синуса (вверху) до начала промежности (внизу) без вскрытия слизистой уrogenитального синуса. Слизистую синуса отсепааровывают, мобилизуют, смещают. Края разреза на слизистой сшивают с краями разреза кожи с формированием «ладьевидной» ямки и входа во влагалище.

Пластика клитора начинается с рассечения кожи по бокам от клитора и окаймляющего разреза на дорзальной поверхности ниже головки клитора.

Дорзальный кожный лоскут отсепааровывают от кавернозного тела до основания клитора. Затем отслаивают кожный лоскут с вентральной поверхности клитора (между головкой клитора и его основанием) и отводят его при помощи эластичной лигатуры. На дорзальной поверхности клитора выделяют и отсепааровывают сосудисто-нервный пучок (от основания до головки клитора). Выделенное кавернозное тело пересекают после лигирования близко к основанию, но с оставлением участка кавернозного тела. Отсеченное кавернозное тело выделяют из-под головки клитора и полностью удаляют. Головку клитора фиксируют к культю кавернозного тела. Сосудисто-нервный пучок фиксируют отдельными лигатурами к подлежащим тканям для профилактики его перекручивания и некроза. Дорзальный кожный лоскут после рассечения используют для формирования клитора и малых половых губ, если это необходимо. Таким образом, сохраняется иннервация и кровоснабжение головки клитора.

Дискутабельным является вопрос о сроках проведения операции. С одной стороны, целесообразно как можно раньше разобщить уретру и вход во влагалище, с другой стороны, после операции необходимо оставить постоянный мочевого катетер на 5—7 суток, соблюдать постельный режим, проводить перевязки и тщательный туалет гениталий. При определении срока операции мы учитываем возможность установления психологического контакта с ребенком и готовность родителей обеспечить

оптимальное ведение послеоперационного периода после этой сложной пластической операции.

В случае НПД при наличии Y-хромосомы показано проведение гонадэктомии [3]. У таких детей риск развития злокачественной опухоли, по данным разных авторов, прогрессивно увеличивается с возрастом: до 10 лет составляет 3–4 %, до 15 лет – 10–20 %, у старших пациенток – 46 % [4–8, 11, 13–15]. При чистой XY-дисгенезии гонад описаны опухоли уже в возрасте 3–7 лет [1, 10, 12, 16]. У больных этой группы проведение гонадэктомии целесообразно сразу после установки диагноза [7].

Среди 16 детей из обследованной группы у 5 гонады располагались под кожей лобка. При таком варианте расположения гонады периодически могут смещаться в паховый канал, что учитывали при обследовании и планировании операции. Гонады из-под кожи лобка были удалены с последующей пластикой наружного отверстия пахового канала.

У 11 девочек гонады располагались в брюшной полости, в 9 случаях удалены методом лапароскопии.

Гистологическое заключение: незрелые дисгенетичные гонады с нарушением созревания элементов стромы полового тяжа, дифференцировкой по мужскому типу.

У 2 девушек 15 и 16 лет при обследовании выявлены опухоли гонад. Ввиду подозрения на озлокачествление опухоли были удалены методом лапаротомии. Гистологический диагноз: гонадобластома, дисгерминома. Получили консультацию онколога и, поскольку противопоказаний для про-

ведения заместительной гормональной терапии не выявлено, в последующем всем девочкам начато проведение заместительной гормональной терапии, которая обеспечила феминизирующий эффект. У всех детей отмечен рост молочных желез, появление оволосения, отложение подкожно-жировой клетчатки по женскому типу, снижение огрубения голоса. У 8 девочек на фоне терапии наблюдается регулярная менструальноподобная реакция. Подобна тактика ведения соответствует мировой тактике ведения больных с данной патологией [3, 8, 17].

Выводы

1. Проведение феминизирующих операций у пациенток с нарушением половой дифференцировки при выборе женского пола позволяет обеспечить их социальную адаптацию.

2. Удаление гонад из брюшной полости при нарушении половой дифференцировки с наличием Y-хромосомы для профилактики малигнизации наиболее целесообразно проводить методом лапароскопии.

3. Все необходимые операции (пластика клитора и пластика уrogenитального синуса, гонадэктомия) необходимо проводить одновременно, с учетом индивидуальных анатомических особенностей каждого пациента.

4. Гормональная заместительная терапия эстрогенами позволяет обеспечить феминизацию облика пациентки.

ЛИТЕРАТУРА

- Bianco B., Lipay M.V., Melaragno M.I. et al. Detection of hidden Y mosaicism in Turner's syndrome: importance in the prevention of gonadoblastoma // *J. Pediatr. Endocrinol. Metab.* – 2006. – Vol. 19, N 9. – P. 1113–1117.
- Canto P., Kofman-Alfaro S., Jimenez A.L. et al. Gonadoblastoma in Turner syndrome patients with nonmosaic 45,X karyotype and Y chromosome sequences // *Cancer Genet Cytogenet.* – 2004. – Vol. 150, N 1. – P. 70–72.
- Caroline E. Brain, Sarah M. Creighton, Imran Mushtaq et al. Holistic management of DSD // *Best Pract. Res. Clin. Endocrinol. Metab.* – 2010. – Apr; 24 (2). – P. 335–354.
- Consortium on the Management of Disorders of Sex Differentiation. Clinical guidelines for the management of disorders of sex development in childhood // Available Accessed. – 2006. – N 5. – P. 30.
- Cools M., Drop S.L., Wolffebuttel K.P. et al. Germ cell tumors in the intersex gonad: old paths, new directions, moving frontiers // *Endocr. Rev.* – 2006. – 27 (5). – P. 468–484.
- Cools M., Pleskacova J., Stoop H. et al. Gonadal pathology and tumor risk in relation to clinical characteristics in patients with 45, X/46, XY mosaicism // *J. Clin. Endocrinol. Metab.* – 2011. – Vol. 96, N 7.
- Cools M., Wolffebuttel K.P., Drop S.L. et al. Gonadal development and tumor formation at the crossroads of male and female sex determination // *Sex Dev.* – 2011. – Vol. 5, N 4. – P. 167–180.
- Creighton S.M. Long-term outcome of feminization surgery: the London experience // *Br. J. Urol.* – 2004. – Vol. 93, suppl. 3. – P. 44–46.
- Farrugia M.K., Sebire N.J., Achermann J.C. et al. Clinical and gonadal features and early surgical management of 45,X/46,XY and 45,X/47,XXY chromosomal mosaicism presenting with genital anomalies // *J. Pediatr. Urol.* – 2013. – Vol. 9, N 2. – P. 39–144.
- Grumbach M.M., Hughes I.A., Conte F.A. Disorders of sex differentiation // Larsen P.R. et al. Eds. / *Williams textbook of endocrinology.* – 10th ed. – Heidelberg: Saunders, 2003. – P. 842–1002.
- Kriplani A., Agarwal N., Parul et al. Bilateral seminomas in a 45X/46XY mosaic with Turner's phenotype: an unusual case of mixed gonadal dysgenesis // *J. Obstet. Gynaecol. Res.* – 2003. – Vol. 29, N 2. – P. 63–66.
- Lee P.A., Houk C.P., Faisal Ahmed S. Consensus statement on management of intersex disorders // *Pediatrics.* – 2006. – Vol. 118, N 2. – P. e488–e500.
- Lina Michala, Sarah M. Creighton The XY female // *Best Practice & Res. Clin. Obst & Gyn.* – 2010. – Vol. 24, N 2. – P. 139–148.
- Looijenga L.H., Hersmus R., de Leeuw B.H. et al. Gonadal tumours and DSD // *Best Pract. Res. Clin. Endocrinol. Metab.* – 2010. – Vol. 24, N 2. – P. 291–310.
- Love J.D., DeMartini S.D., Coppola C.P. Prophylactic bilateral salpingo-oophorectomy in a 17-year-old with Frasier syndrome reveals gonadoblastoma and seminoma: case report // *J. Pediatr. Surg.* – 2006. – Vol. 41, N 11. – P. 1–4.
- Saxena A.K., van Tuil C., Schultze-Everding A. Frasier syndrome in pre-menarchal girl: laparoscopic resection of gonadoblastoma // *Eur. J. Pediatr.* – 2006. – Vol. 165, N 12. – P. 917–919.
- Woods M.S., Shepard R.G., Hardman D.A., Woods H.J. Congenital genitourinary anomalies. Is there a predilection for multiple primary malignant neoplasms // *Cancer.* – 1992. – Vol. 69, N 2. – P. 546–549.

Досвід проведення фемінізувальних операцій при порушеннях статевого диференціювання

I.V. Гаврилова, I.V. Бачинська

Національна дитяча спеціалізована лікарня «Охматдит», Київ

Мета роботи — проаналізувати результати впровадження сучасних фемінізувальних операцій в разі обрання жіночої статі в пацієнок із порушенням статевого диференціювання (ПСД).

Матеріали та методи. Проаналізовано ведення 23 пацієнок з ПСД віком 3 роки 6 місяців — 17 років, котрі обстежувались і лікувались у відділенні дитячої і підліткової гінекології Національної дитячої спеціалізованої лікарні «Охматдит». У 7 дівчат була вірільна форма АГС, у 16 — ПСД з каріотипом 46XY або мозаїчним каріотипом з Y-хромосомою.

Результати та обговорення. Виконано 18 операцій уrogenітального синусу, 17 пластик клітора (обидві операції — у 12 дівчат). У 5 з 16 обстежених дітей гонади, розташовані під шкірою лона, були видалені з подальшою пластикою зовнішнього отвору пахового каналу. В 11 дівчат гонади були розташовані в черевній порожнині, у 9 випадках видалені шляхом лапароскопії. У 2 дівчат 15 та 16 років виявлено пухлини гонад. З огляду на підозру злоякісного процесу гонади були видалені методом лапароскопії. Гістологічний діагноз — гонадобластома, дисгермінома. Усім дівчатам призначена замісна гормональна терапія з фемінізувальним ефектом. У 8 пацієнок на тлі терапії спостерігаються регулярні менструально подібні реакції.

Висновки. Проведення фемінізувальних операцій у пацієнок з ПСД у разі вибору жіночої статі забезпечує їх соціальну адаптацію. Видалення гонад з черевної порожнини при ПСД за наявності Y-хромосоми для профілактики малігнізації найбільш прийнятно здійснювати методом лапароскопії. Усі необхідні операції (пластика клітора, пластика уrogenітального синусу, гонадектомія) необхідно виконувати одночасно, враховуючи індивідуальні анатомічні особливості кожного пацієнта. Гормональна замісна терапія естрогенами забезпечує фемінізацію пацієнтки.

Ключові слова: порушення статевого диференціювання, гонадальний дисгенез, фемінізувальні операції, гонадектомія, пластика клітора, відділення дитячої гінекології.

The experience of feminizing surgery in patients with disorders of sex development

I.V. Gavrylova, I.V. Bachynska

National Children's Specialized Hospital «Ohmatdyt», Kyiv

The aim — analyze the results of contemporary feminizing surgery in girls with disorders of sex development (DSD)

Materials and methods. We analyzed 23 DSD patients aged from 3 years 6 months up to 17 years old, who were examined and treated in the department of pediatric and adolescent gynecology at the National Children's Clinical Hospital «Ohmatdyt». 7 girls had virilizing form of congenital adrenal hyperplasia (CAH) and 16 children had DSD with karyotype 46XY or with mosaic Y chromosome.

Results and discussion. We have performed 18 urogenital sinus plastic surgeries and 17 clitoris plastic operations (both — in 12 girls).

In 5 from 16 children the gonads who were located under the pubic skin were removed with subsequent plastic of the external hole of inguinal canal. In 11 girls gonads were located in the abdomen, in 9 cases they were removed by laparoscopy method. In two girls, aged 15 and 16 years old, gonadal tumors were identified. Due to suspicion of malignancy they were removed by laparoscopy method. Histology confirmed a gonadoblastoma and a dysherminoma nature. In all girls hormonal replacement therapy was prescribed with subsequent feminizing effect. On a background of this therapy 8 girls have regular menstruallike reactions.

Conclusions. Feminizing surgery in case of choosing female gender in patients with DSD provides their social adaptation. Removing of gonads from abdomen in DSD patients with Ychromosome most appropriate to carry out with laparoscopy method for prophylaxis of malignancy. All necessary surgery (clitoris plastic, urogenital sinus plastic, gonadectomy) should be conducted simultaneously, taking into account individual anatomical features of each patient. Hormonal replacement therapy with estrogens provides feminization of the patient.

Key words: disorders of sex development (DSD), gonadal dysgenesis, feminizing surgery, gonadectomy, plastic of clitoris, department of child gynecology.