

АРГУМЕНТ В ПОЛЬЗУ ПРОВЕДЕНИЯ РАННЕЙ ОДНОЭТАПНОЙ ФЕМИНИЗИРУЮЩЕЙ ПЛАСТИКИ У ДЕВОЧЕК С КЛАССИЧЕСКОЙ СОЛЬТЕРЯЮЩЕЙ ФОРМОЙ ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИИ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ

Аникиев А.В.¹, Бровин Д.Н.², Володько Е.А.²

¹ Национальный медицинский исследовательский центр эндокринологии, Москва, Россия;

² Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, Москва, Россия

Обоснование. Выбор тактики хирургической коррекции вирилизированных гениталий у девочек с классической сольтеряющей формой врожденной дисфункции коры надпочечников (ВДКН) остается актуальным вопросом детской хирургии. Проведение ранней одноэтапной феминизации при тяжелых формах вирилизации гениталий, когда имеется урогенитальный синус, рекомендовано международным руководством по клинической практике ВДКН за 2018 г. Мотивацией к ее проведению наряду со снижением беспокойства родителей по поводу врожденной аномалии половых органов, предотвращением психологической травмы и гидростроколюпа становится предупреждение развития инфекции мочевыводящих путей. Последний аргумент, имеющий низкий уровень доказательности в виде мнения экспертов, подтвержден нами в ходе собственной работы.

Цель: подтвердить достоверность корреляции длительно существующего урогенитального синуса у девочек с ВДКН с последствиями хронической инфекции мочевых путей.

Методы. Проведено проспективное исследование нижних мочевых путей у двух групп девочек с ВДКН и урогенитальным синусом в грудном ($n = 15$) и пубертатном возрасте ($n = 32$). В обеих группах проведена цистоскопия, обладающая высокой специфичностью и чувствительностью в отношении диагностики хронического воспаления мочевого пузыря, которое в свою очередь является следствием длительно существующего нарушения уродинамики и инфекции мочевых путей и в четверти случаев — причиной гестационного пиелонефрита.

Результаты. Частота хронического воспаления мочевого пузыря в группе пубертатных девочек (71 %, $p < 0,01$) была достоверно выше, чем в группе грудных (13 %).

Заключение. Наша работа с высокой достоверностью демонстрирует, что хроническое воспаление мочевого пузыря — это следствие длительно существующего урогенитального синуса. Поэтому раннее устранение урогенитального синуса в рамках одноэтапной феминизирующей пластики можно считать оправданным у девочек с классической сольтеряющей формой ВДКН.

Ключевые слова: одноэтапная феминизация; врожденная дисфункция коры надпочечников; урогенитальный синус.