

## ОПТИМИЗАЦИЯ МЕТОДОВ РАННЕЙ ОДНОМОМЕНТНОЙ ФЕМИНИЗАЦИИ У ДЕВОЧЕК С ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ

Аникиев А.В.<sup>1</sup>, Бровин Д.Н.<sup>1</sup>, Колодкина А.А.<sup>1</sup>, Володько Е.А.<sup>2</sup>, Окулов А.Б.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Национальный медицинский исследовательский центр эндокринологии, Москва

<sup>2</sup> Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, Москва

**Актуальность.** История развития ранней диагностики и лечения врожденной дисфункции коры надпочечников (ВДКН) в нашей стране связана с именем Э.П. Касаткиной (1964). Одним из первых о положительных результатах оперативного лечения этого сложного состояния сообщили в 1973 г. Ю.И. Барашнев, А.Б. Окулов, Н.И. Ахмина и А.Н. Макарова. В настоящее время ранняя, в возрасте до 12 месяцев, одномоментная феминизирующая пластика наружных половых органов (НПО) у девочек с ВДКН включена в международные рекомендации 2017 г. Предложено несколько технических приемов для хирургической коррекции данного порока, которые успешно используются в руках авторов. Однако показания к их применению в литературе описаны недостаточно.

**Цель.** Оптимизация методов феминизирующей пластики в зависимости от строения патологически развитых НПО послужила целью нашего исследования.

**Материалы и методы.** Хирургическое лечение проведено 15 пациенткам с различными формами ВДКН в возрасте от 6 до 18 месяцев. Вмешательство выполняли в объеме пластики гипертрофированного клитора с сохранением головки, дорсального сосудисто-нервного пучка, пластики малых половых губ и различных способов интроитопластики в зависимости от высоты уретровагинального слияния (УВС).

**Результаты.** Результаты операций оценены в сроки от 6 месяцев до 1,5 лет. Осложнения (гипоспадия и уретровагинальный свищ) выявлены у трех девочек (20 %). На наш взгляд показания к проведению одномоментных феминизирующих пластик в младенческом и раннем возрасте ограничены.

**Выводы.** Хирургическое вмешательство целесообразно выполнять при рецидивирующей инфекции мочевых путей и нарушения уродинамики (уретровагинальный рефлюкс) нижних мочевых путей. Важным фактором, влияющим на успешность оперативного лечения, является длительная глюкокортикоидная и минералокортикоидная компенсация, которая достигается в результате подбора адекватной гормональной терапии. Хороший результат операции у пациенток младенческого и раннего возраста может быть достигнут с учетом особенностей строения малого таза. При низкой и средней высоте УВС целесообразно использовать фартукообразный слизистый лоскут по типу Пазорини. Высокое УВС является показанием к применению уrogenитальной мобилизации. Учитывая, что отдаленные результаты ранних одномоментных феминизирующих операции могут быть оценены не менее чем через 15 лет, девочки с ВДКН требуют длительной реабилитации с участием детских специалистов, в том числе эндокринологов и урологов.