

## СОВРЕМЕННЫЙ ВЗГЛЯД НА ХИРУРГИЧЕСКУЮ КОРРЕКЦИЮ ВИРИЛИЗАЦИИ НАРУЖНЫХ ГЕНИТАЛИЙ У ДЕТЕЙ С ВРОЖДЕННОЙ ГИПЕРПЛАЗИЕЙ НАДПОЧЕЧНИКОВ

*Кожевников П.А.<sup>1,2</sup>, Грамзин А.В.<sup>1,2</sup>, Файко Е.Ю.<sup>2</sup>, Тратонин А.А.<sup>2</sup>, Феофилов И.В.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup> Государственная Новосибирская областная клиническая больница, Новосибирск

<sup>2</sup> Новосибирский государственный медицинский университет, Новосибирск

**Введение.** Нарушение формирования пола (Disorders of Sex Development, DSD) встречается с частотой 1 случай на 4500 живорожденных детей. Как правило, у новорожденных девочек, имеющих 46XX набор хромосом и признаки вирилизации гениталий, обнаруживаются проявления врожденной гиперплазии надпочечников (ВГН). На сегодняшний день проблема хирургической коррекции наружных гениталий у девочек с ВГН остаётся актуальной в связи с отсутствием единого подхода в методе и сроках оперативного лечения, а также с мультидисциплинарностью данной патологии.

**Материалы и методы.** С 2017 по 2019 гг. на базе детского хирургического отделения ГНОКБ пролечено 7 девочек с ВГН и вирилизацией наружных гениталий. Согласно классификации A. Prader 5 девочек (71 %) имели III степень вирилизации, 2 девочки (29 %) — II степень. Все дети были осмотрены эндокринологом и гинекологом. В лабораторной диагностике оценивали уровень 17-ОНР, электролитные показатели плазмы крови, гормональный статус. Всем пациентам выполнено карiotипирование — 46XX. Параклинические обследования: УЗИ органов малого таза, почек и надпочечников, МРТ органов малого таза. После госпитализации в отделение, под общей анестезией выполнялось эндоскопическое исследование урогенитального синуса (УГС).

**Результаты.** На этапе освоения методики нами использовалась двухэтапная техника, где первый этап заключался в проведении клиторопластики с пластикой половых губ и рассечением УГС — выполнено 4 операции. Средняя длительность операции составила 146 мин. С 2019 г. начато применение одноэтапной техники — выполнено 3 таких операции. Средняя длительность составила 190 мин. Проводилась нейросберегающая редукционная клиторопластика с сохранением дорзального сосудисто-нервного пучка и резекцией головки клитора по латеральным сегментам с сохранением сенситивных зон головки. Малые половые губы формировались из кожи ствола гомолога полового члена. Пластика входа во влагалище выполнялась с помощью U-образного лоскута по Fortunoff. В послеоперационном периоде всем детям проводилась инфузионная, антибактериальная, симптоматическая и заместительная гормональная терапия. Уретральный катетер в мочевом пузыре держали в среднем 3–5 дней, антибактериальную терапию проводили в течение 5–7 дней. Косметический результат в большинстве случаев мы оценили как хороший. В 2 случаях в послеоперационном периоде отмечали образование гематом под лоскутами малых половых губ и их отек, что не повлияло на конечный косметический результат. В 1 случае отмечалось временное нарушение кровоснабжения клитора.

**Выводы.** Выполнение феминизирующей пластики наружных гениталий детей с DSD необходимо проводить в специализированном многопрофильном стационаре, имеющем возможность консультирования детей смежными специалистами, оснащенным отделением реабилитации. Важнейшим условием получения хорошего косметического и функционального результата является сохранение сосудисто-нервного пучка и сенситивных зон клитора, что обеспечивает нормальную психосексуальную адаптацию пациенток.