

# 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 урогенитального 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 урогенитального 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.

**Н**арушения 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.

Бачинська Інна Валеріївна, лікар відділення дитячої та підліткової гінекології  
01135, м. Київ, вул. Чорновола, 28/1  
Тел. (044) 236-74-65. E-mail: inna.bachynska@gmail.com

ся в центрі з опытною мультидисциплінарною командою;

3. формування фенотипа в відповідності з вибраним полом, що створює умови для правильного полового виховання і соціалізації в вибраному полі;

4. при необхідності — оперативна корекція і гормональна терапія [11, 17].

**Цель работы** — проаналізувати результати впровадження сучасних фемінізуючих операцій при виборі жіночого полу у пацієнток з порушенням полової диференціації.

## Матеріали і методи

Проаналізовано ведення 23 пацієнток з НПД в віці 3 роки 6 місяців — 17 років, які проходили обстеження і лікування в відділенні дитячої і підліткової гінекології НДСБ «Охматдет». У 7 дівчаток була виражена форма АГС, у 16 — НПД з кариотипом 46XY або мозаїчним кариотипом з Y-хромосомою.

## Результати і обговорення

В НДСБ «Охматдет» створена мультидисциплінарна команда, яка включає в себе ендокринолога, генетика, гінеколога, уролога, психолога, неонатолога і, якщо необхідно, соціального працівника. Після повного обстеження і консультацій спеціалістів, входять до мультидисциплінарну команду, консилиум виробляє рекомендації по виборі полу. Рішення консилиума повідомляють батькам або уповноваженим особам, які приймають остаточне рішення про вибір полу дитини. При виборі жіночого полу в випадках вірилізації зовнішніх статевих органів вимагається проведення фемінізуючих операцій різної ступеня складності [9]. Хірургічне лікування показано тільки при вираженій вірилізації — III — V ступеня по Прадеру. В ряді випадків необхідна тільки пластика клітора або тільки пластика уrogenітального синуса, але більшості пацієнток необхідно проведення обох операцій, які частіше всього проводять одночасно.

В відділенні дитячої гінекології НДСБ «Охматдет» виконано 18 пластик уrogenітального синуса, 17 пластик клітора (обидві операції були необхідні 12 дівчаткам).

В відділенні дитячої і підліткової гінекології НДСБ «Охматдет» такі операції виконуються багато років. Раніше ми проводили ампутацію клітора і пластику уrogenітального синуса без зміщення тканин з хорошим косметичним ефектом.

Однак в відповідності з міжнародним консенсусом акцент при хірургічній корекції повинен бути поставлений на функціональному результаті більше, ніж на косметичному вигляді, що підтолкнуло нас до удосконалення хірургічес-

кої техніки [1, 2]. Ми освоїли нову для нашої клініки методику виконання подібних оперативних втручань, з якою ознайомились в Центрі здоров'я дитини (Варшава, Польща) і яку з 2014 г. впровадили в нашу модифікацію в роботу відділення дитячої і підліткової гінекології НДСБ «Охматдет». Суть методики полягає в збереженні чутливих тканин головки клітора для підтримки еректильної і оргастическої функції в майбутньому, а також формування «лядвевидної» ямки і входу до влагалища.

## Методика операції

Проводять огляд порожнини уrogenітального синуса при допомозі цистоскопа для визначення розташування зовнішнього отвору сечовипускального каналу і входу до влагалища. Кожу між зсунутих великими статевими губами розрізають над отвором синуса (вгору) до початку промежини (вниз) без відкриття слизової уrogenітального синуса. Слизову синуса відсіпають, мобілізують, зміщують. Краї розрізу на слизовій сшивають з краями розрізу шкіри з формуванням «лядвевидної» ямки і входу до влагалища.

Пластика клітора починається з розрізу шкіри по бокам від клітора і окаймлюючого розрізу на дорзальній поверхні нижче головки клітора.

Дорзальний шкіряний лоскут відсіпають до основи клітора. Потім відсіпають шкіряний лоскут з вентральної поверхні клітора (між головкою клітора і його основою) і відводять його при допомозі еластичної лігатури. На дорзальній поверхні клітора виділяють і відсіпають судинно-нервний пучок (від основи до головки клітора). Виділене кавернозне тіло перерізають після лігатури близько до основи, але з залишенням частини кавернозного тіла. Відсіпане кавернозне тіло виділяють з-під головки клітора і повністю видаляють. Головку клітора фіксують до кульги кавернозного тіла. Судинно-нервний пучок фіксують окремими лігатурами до прилеглих тканин для профілактики його перекручування і некрозу. Дорзальний шкіряний лоскут після розрізу використовують для формування клітора і малих статевих губ, якщо це необхідно. Таким чином, зберігається іннервація і кровопостачання головки клітора.

Дискусійним питанням є питання про термін проведення операції. З однієї сторони, доцільно якомога раніше розширити уретру і вхід до влагалища, з іншої сторони, після операції необхідно залишити постійний сечовий катетер на 5–7 днів, дотримуватися постільного режиму, проводити перев'язки і ретельний туалет геніталій. При визначенні терміну операції ми враховуємо можливість встановлення психологічного контакту з дитиною і готовність батьків забезпечити

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. Подобная 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 урогенитального синуса, гонадэктомия) необходимо проводить одновременно, с учетом индивидуальных анатомических особенностей каждого пациента.

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

## ЛИТЕРАТУРА

1. 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.
2. 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.
3. 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.
4. 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.
5. Cools M., Drop S.L., Wolfenbittel 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.
6. 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.
7. Cools M., Wolfenbittel 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.
8. Creighton S.M. Long-term outcome of feminization surgery: the London experience // *Br. J. Urol.* — 2004. — Vol. 93, suppl. 3. — P. 44–46.
9. 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.
10. 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.
11. 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.
12. 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.
13. Lina Michala, Sarah M. Creighton The XY female // *Best Practice & Res. Clin. Obst & Gyn.* — 2010. — Vol. 24, N 2. — P. 139–148.
14. 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.
15. Love J.D., DeMartini S.D., Coppola C.P. Prophylactic bilateral salphingo-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.
16. 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.
17. 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 фемінізуювальних операцій при порушеннях статевого диференціювання

І.В. Гаврилова, І.В. Бачинська

Національна дитяча спеціалізована лікарня «Охматдит», Київ

**Мета роботи** — проаналізувати результати впровадження сучасних фемінізуювальних 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 вірильна форма АГС, у 16 — ПСД з каріотипом 46XY або мозаїчним каріотипом з Y-хромосомою.

**Результати та обговорення.** Виконано 18 операцій урогенітального 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 фемінізуювальним ефектом. У 8 пацієнок на тлі терапії спостерігаються регулярні менструально подібні реакції.

**Висновки.** Проведення фемінізуювальних 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 урогенітального 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, фемінізуювальні 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 «Okhmatdyt». 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 dysgerminoma 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.