

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПЕРСИСТИРУЮЩЕГО УРОГЕНИТАЛЬНОГО СИНУСА У РЕБЁНКА С ВРОЖДЁННОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ

Проплеткина К.Д., Павлова Д.Н.

Научный руководитель:

к.м.н., доцент Р.В. Халафов

Российский национальный исследовательский
медицинский университет им. Н.И. Пирогова Минздрава
России, Москва

Ключевые слова: дети, урогенитальный синус, лечение

Актуальность. Урогенитальный синус (УГС) — редкая аномалия развития, характеризующаяся нарушением разделения уретры и влагалища с формированием единого общего канала. Развитие УГС при врождённой дисфункции коры надпочечников (ВДКН) связано с антенатальной андрогенизацией, которая приводит к вирилизации наружных половых органов у девочек и к нарушению миграции клеток урогенитальной перегородки, разделяющей мочевого и половой пути. Тактика хирургической коррекции УГС зависит от уровня слияния уретры и влагалища относительно наружного уретрального сфинктера и длины общего канала, которая при ВДКН определяется степенью воздействия андрогенов в эмбриональный период.

Описание клинического случая. Антенатально пороков развития у девочки выявлено не было. При рождении обнаружено нарушение строения наружных половых органов, вирилизация по Prader 2–3 степени. Консультирована эндокринологом, на основании лабораторно-инструментальных данных поставлен диагноз — ВДКН, сольтерияющая форма, нарушение формирования пола. Назначена заместительная гормональная терапия. В возрасте 1 года госпитализирована для проведения феминизирующей пластики. По данным УЗИ при поступлении надпочечники не изменены, объёмные образования в их проекции не выявлены; матка в полости малого таза, не изменена. При выполнении микционной уретроцистографии определяется УГС длиной 8 мм. По данным МРТ влагалище и уретра в каудальных отделах сливаются с образованием УГС; прямая кишка сформирована правильно. Выполнена цистовагиноскопия, визуализирован широкий УГС. Расстояние от промежности до входа во влагалище 12 мм, слияние уретры и влагалища ниже наружного уретрального сфинктера. Выполнена диагностическая лапароскопия — внутренние половые органы сформированы по женскому типу, яичники без видимых изменений структуры. Проведена феминизирующая генитопластика: из гомолога полового члена удалены кавернозные тела, сформирован неоклитор. Разделён урогенитальный синус, выполнена лоскутная вагинопластика. На промежности сформированы отверстия уретры и влагалища. Послеоперационный период протекал гладко. В настоящий момент девочка наблюдается амбулаторно.

Заключение. Для выбора тактики хирургического лечения УГС необходимо комплексное обследование ребёнка, т.к. степень вирилизации наружных половых органов при ВДКН слабо коррелирует с длиной общего канала.