

# Осложнения со стороны мочеполовой системы у девочек с нарушением формирования пола и гипоспадией

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

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

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

Серия клинических случаев демонстрирует функциональное состояние нижних мочевых путей у девочек с нарушением формирования пола и гипоспадией после первого этапа феминизации. В исследование включены 27 девочек и женщин с гипоспадией и врожденной дисфункцией коры надпочечников (24), парциальной дисгенезией гонад (1) и идиопатической вирилизацией (2). В отдаленном периоде через один год – 15 лет после первого этапа феминизирующей пластики у 19 (70%) из них выявлена сопутствующая патология мочеполового тракта. Инфекция мочевых путей (ИМП) диагностирована у 13 (48%), дисфункция мочевого пузыря (ДМП) – у 7 (26%), нарушения оттока из половых путей в виде гематометры, гематокольпос и уринокольпос – у 9 (33%). Сочетание перечисленных осложнений наблюдали у 5 (14%) больных. Результаты второго этапа феминизирующей пластики подтвердили связь гипоспадии с перечисленными осложнениями. Последние выявлены у 11 (69%) больных после интроитопластики без разобщения мочевых и половых путей (МПП). Устранение гипоспадии при помощи интроитопластики с разобщением МПП осложнилось лишь у 4 (36%) больных, при этом ИМП и ДМП были купированы. Гипоспадия у девочек с нарушением формирования пола служит фактором риска для развития инфекции мочевых путей, нарушения оттока из половых путей и дисфункции мочевого пузыря. Данное обстоятельство требует пересмотра хирургической тактики при феминизирующей пластике у детей с нарушением формирования пола с обязательным учетом анатомических составляющих и взаимоотношений порока развития половых органов.

**Ключевые слова:** гипоспадия у девочек, нарушение формирования пола, инфекция мочевых путей, дисфункция мочевого пузыря, клинический случай.

## Complications of the genitourinary system in girls with disorders of sex development and hypospadias

© Alexander V. Anikiev<sup>1\*</sup>, Elena A. Volodko<sup>2</sup>, Dmitriy N. Brovin<sup>1</sup>, Anna A. Kolodkina<sup>1</sup>, Alexey B. Okulov<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Endocrinology Research Center, Moscow, Russia

<sup>2</sup>Russian Medical Academy of Continuous Postgraduate Education, Moscow, Russia

Series of clinical cases demonstrates functional state of lower urinary tract in girls with disorders of sex development (DSD) and hypospadias after the first stage of feminization. The study included 27 girls and women with DSD and hypospadias. Most of them have congenital adrenal hyperplasia (24), fewer girls have partial gonadal dysgenesis (1) and idiopathic virilization (2). Patients were examined before second stage surgical feminization in 1–15 years after the first stage. Concomitant pathology of the urogenital tract was detected in 19 (70%) patients. Urinary tract infection (UTI) was verified in 13 (48%), bladder dysfunction (BD) was diagnosed in 7 (26%), trapped menstrual secretions presented as hematometra, hematocolpos, and urine accumulation and stagnation in the vagina in anamnesis or as a result of preoperative studies were diagnosed in 9 (33%). Combination of the listed complications were observed in five patients (14%). Results of second stage of feminization confirmed connection of hypospadias with listed complications. This was detected in 11 (69%) patients after introitoplasty without separation of urinary and genital tracts (UGT). Introitoplasty with separation of UGT and elimination of hypospadias was complicated only four patients (36%), herewith the UTI and BD were eliminated. Hypospadias in girls with DSD is risk of development such complication as urinary tract infection, trapped menstrual secretions and bladder dysfunction. This circumstance requires change in surgical feminization tactics in girls with DSD, taking into account the anatomical components of genitalia malformations.

**Keywords:** hypospadias in girls, disorders of sex development, urinary tract infection, neuro-genic bladder disorders, case report.

## Актуальность

Двухэтапная феминизирующая пластика (ФП) является неотъемлемой частью мультидисциплинарной реабилитации девочек с вариантами нарушения формирования пола (НФП) и признанным стандартом хирургической коррекции пороков развития женских наружных половых органов. Первый этап ФП проводится с целью адекватной адаптации пациентки в социуме и приведения внешнего вида гениталий в соответствие с женским полом. Выполняют его в раннем возрасте от 1 до 3 лет в объеме резекции кавернозных тел гипертрофированного клитора и пластики малых половых губ [1]. Первого этапа ФП может быть достаточно для полной феминизации половых органов у пациенток, имеющих вирилизацию первой степени по Прадеру с отдельно открывающимися, нормативных размеров уретрой и влагалищем. Большинству пациенток с неправильно развитыми наружными половыми органами в виде вирилизации третьей степени по Прадеру и выше в результате первого этапа ФП сохраняют патологическое слияние уретры и влагалища, известное как гипоспадия. Второй этап феминизирующей пластики проводят с целью подготовки половых органов к репродуктивной функции. Учитывая, что начало репродуктивного возраста приходится на окончание пубертата, именно в это время рекомендуют проводить второй этап ФП. Задачей второго этапа ФП является создание искусственного входа во влагалище, соответствующего возрастному размеру, с разобщением мочевых и половых путей [2]. Большинство авторов демонстрируют хорошие результаты двухэтапных ФП [3, 4]. Осложнения со стороны половых путей, связанные с нарушением оттока менструальных выделений в виде гематокольпоса и гематометры, в ряде случаев заставляют хирургов смещать сроки второго этапа ФП в начало пубертата. Инфекция мочевых путей (ИМП) и дисфункция мочевого пузыря у пациенток с НФП и гипоспадией во взрослой практике заставляют урологов более активно применять хирургические методы лечения [5]. Осложнения у детей с данной патологией в литературе освещены недостаточно. Представленная серия клинических слу-

чаев демонстрирует оценку функционального состояния нижних мочевых путей у девочек с НФП и гипоспадией в результате первого этапа феминизации.

## Описание серии случаев

Мы наблюдали 27 девочек и женщин с вариантами НФП в сочетании с гипоспадией, которые проходили обследование и лечение на базе института эндокринологии и детской больницы им. З.А. Башляевой г. Москвы начиная с 2003 г. Большую часть составили больные с врожденной дисфункцией коры надпочечников (ВДКН) (24), меньшую часть – девочки с парциальной дисгенезией гонад (1) и идиопатической вирилизацией (2). Первый этап феминизации был выполнен в возрасте от двух до трех лет у 21, от четырех до семи лет – у пяти пациенток. Исключение составила одна девочка с парциальной дисгенезией гонад, прооперированная в возрасте 17 лет в связи с поздним обращением. Объем операции включал пластику клитора и малых половых губ с сохранением дорсального сосудисто-нервного пучка (12), части больных была выполнена резекция клитора (15). Операцию дополнили синусотомией в четырех случаях с узким входом в общий мочеполовой канал, который визуально оценивали во время каждого вмешательства. Отведение мочи в послеоперационном периоде осуществляли уретральным катетером длительностью от трех до семи дней. В одном случае после удаления катетера возникла острая задержка мочи, потребовавшая наложения эпицистостомы. Всем пациенткам в результате вмешательства была сохранена женская гипоспадия.

## Результаты физикального, лабораторного и инструментального исследования

Отдаленные результаты первого этапа ФП прослежены в сроки от одного года до 15 лет. Все пациентки имели хорошую эстрогенизацию и характерный вид наружных половых органов. На промежности открывался различного диаметра вход в общий мочеполовой канал, при осмотре которого у части больных (8) определялось гименальное кольцо в виде складок слизистой (рис. 1). Сохраненная головка клитора в области передней спайки и сформированные искусственно малые половые губы определялись у 10 пациенток (рис. 2). Наружное отверстие уретры не



**Рис. 1.** Гипоспадия у девочки. Определяется гименальное кольцо (стрелка) на дне общего мочеполового канала. Наружное отверстие уретры не визуализируется.



**Рис. 2.** Типичный вид наружных половых органов после первого этапа феминизирующей пластики. Определяются искусственно созданные малые половые губы (черные стрелки) и головка клитора (белая стрелка).

визуализировалось у всех пациенток, что свидетельствовало о наличии гипоспадии. В результате контрольного обследования, которое предшествовало второму этапу ФП, на фоне имеющейся у всех больных гипоспадии в 70% (19)



**Рис. 3.** Эндоскопическая картина гранулярного цистита у больной с нарушением формирования пола и гипоспадией (стрелкой указан гранулярный элемент воспаления).

выявлена сопутствующая патология мочеполового тракта. Инфекция мочевых путей диагностирована у 13 (48%). Клинические проявления ИМП в виде острого цистита с характерными симптомами дизурии, нередко с повышенной температурой тела, сопровождались воспалительными изменениями в анализах мочи в анамнезе и на этапе предоперационного исследования у шести больных. Диагноз ИМП был подтвержден эндоскопически в виде гранулярного цистита и метаплазии слизистой мочевого пузыря в ходе уретроцистовагиноскопии, которая выполнялась непосредственно перед вторым этапом феминизации (рис. 3). Перечисленные эндоскопические симптомы были обнаружены также у семи больных без клинических проявлений ИМП. Надо отметить, что уретроцистовагиноскопия проведена не всем больным, включенным в исследование, но во всех случаях выявила хроническое воспаление слизистой мочевого пузыря.

Нарушения оттока из половых путей в анамнезе либо в ходе предоперационного исследования диагностированы у 9 (33%). Гематокельпос у пяти больных клинически проявлялся отхождением менструальных выделений из общего мочеполового канала во время мочеиспускания. Длительное течение этого состояния у одной из девочек осложнилось пиокольпос. Клиника гематометры у одной из двух девочек осложнилась перекрутом маточных труб на фоне гематосальпинкс, потребовавшим сначала лапароско-

пической деторзии маточных труб, а затем и двусторонней тубэктомии. У двух девочек при очередном обследовании по поводу ВДКН выявлены эхографические признаки уринокольпос. Различные виды интроитопластики выполнены пяти девочкам, паллиативное вмешательство в виде синусотомии – трем. Восстановление оттока из половых путей достигнуто у всех больных. Интроитопластика без разобщения мочевых и половых путей (МПП) в трех случаях осложнилась стенозом искусственного входа во влагалище (ИВВ). Повторные интроитопластики в связи с осложнениями и после паллиативных вмешательств проведены шести больным. Больные не потребовали дополнительных вмешательств только в двух случаях после интроитопластики с разобщением МПП.

Дисфункция мочевого пузыря диагностирована у 7 (26%) больных на основании анамнеза, исследования ритма мочеиспускания, измерения остаточной мочи, анализа урофлоуметрического исследования и опросника по влиянию недержания мочи на качество жизни ICIQ-SF. Стрессовое недержание мочи, выявленное у пяти девочек, в одном случае сочеталось с гипорефлекторным мочевым пузырем. Диагноз был подтвержден при помощи урофлоуметрии в виде увеличения микционной объема и длительности мочеиспускания в сочетании со снижением средней и максимальной скорости микции. Энурез выявлен у двух пациенток, в анамнезе у которых были нарушения оттока из половых путей в виде гематокольпос и гематометры. В результате хирургической коррекции гипоспадии с помощью интроитопластики с разобщением МПП у шести больных симптомы дисфункции мочевого пузыря были купированы. При этом две девочки предварительно перенесли интроитопластику без разобщения МПП, не оказавшую эффекта на стрессовое недержание мочи и энурез. Неэффективность интроитопластики в сочетании с отсутствием возможности регулярного наблюдения в отдаленном периоде у одной из пациенток обусловили персистенцию симптомов дисфункции мочевого пузыря с последующим присоединением посткоитальных циститов, обусловленных женской гипоспадией.

Второй этап ФП проведен всем пациенткам в возрасте от 11 до 22 лет. Интроитопластика с разобщением МПП выполнена 11 больным (41%), без разобщения МПП – 16 (59%).

Оценка результатов второго этапа феминизации в группе больных, оперированных с разобщением МПП, проводилась в сроки от трех до 18 месяцев. В целом, получены хорошие результаты. Гипоспадия и нарушение оттока из половых путей устранены у всех больных. За период наблюдения обострений ИМП не выявлено. Осложнения диагностированы у четырех больных (36%). Стеноз ИВВ получен в результате отказа пациентки от его бужирования. Гипермобильность уретры в одном случае была обусловлена недооценкой степени гипоспадии. Уретральное нависание у двух пациенток получено вследствие неправильного выполнения приема Пазорини–Глазел в начале освоения методики.

Оценка результатов второго этапа феминизации в группе больных, оперированных без разобщения МПП, проводилась в сроки от двух до 15 лет. Осложнения выявлены у 11 (69%). Большая часть осложнений была представлена персистирующей гипоспадией у 8 больных. Сочетание гипоспадии со стенозом ИВВ и рецидивирующей ИМП у четырех пациенток потребовало повторного вмешательства. Положительная проба О’Доннел–Хиршхорна, свидетельствующая о гипермобильности уретры, выявлена у двух пациенток, уретровагинальный свищ – у одной.

## Обсуждение

Принято считать, что гипоспадия у девочек с вариантами НФП не связана с хронической инфекцией мочевых путей [6]. Манифестация рецидивирующей инфекции в виде циститов возникает у молодых женщин и обусловлена началом половой жизни [5]. Представленное исследование демонстрирует наличие ИМП у 48% пациенток рассматриваемой категории уже в возрасте пубертата, начиная с 11 лет, что значительно превышает частоту заболеваемости данной патологией в общей популяции [7]. Укорочение уретры, увеличение ее диаметра, патологическое слияние уретры с влагалищем являются факторами, предрасполагающими к нарушению уродинамики нижних мочевых путей и возникновению ИМП. Дисфункция мочевого пузыря, нарушение оттока из половых путей зачастую усугубляют ИМП. Сохранение гипоспадии в результате интроитопластики без разобщения МПП может

способствовать стенозированию ИВВ и зачастую требует повторного вмешательства [8].

## Заключение

Высокий уровень осложнений в виде ИМП и дисфункции мочевого пузыря у девочек с НФП обусловлен гипоспадией, которая не устраняется на первом этапе феминизации. Данное обстоятельство, а также высокий процент дополнительных вмешательств, связанных с нарушением оттока из половых путей в виде гематокольпос и гематометры, требует изменения хирургической тактики при феминизирующей пластике у детей с НФП с обязательным учетом всех анатомических составляющих и взаимоотношений порока развития половых органов.

## Дополнительная информация

**Источник финансирования.** Финансирование проведения данной работы какими-либо организациями не проводилось.

**Согласие пациента.** Медицинские данные опубликованы с письменного согласия пациентов.

**Конфликт интересов.** Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов в отношении данной статьи.

## Список литературы (References)

1. Акрамов Н.Р., Закиров А.К. Нарушение формирования пола у девочек: эволюция взглядов на хирургическое лечение. // Репродуктивное здоровье детей и подростков. – 2012. – №5. – С. 50-63. [Acramov NR, Zakirov AK. Sexual development disorder in girls: evolution of views on surgical treatment. *Pediatric and adolescent reproductive health*. 2012;(5):50-63. (In Russ.)]
2. Файзулин А.К., Глыбина Т.М., Колисниченко М.М. Оптимизация хирургической коррекции гипертрофированного клитора у девочек с врожденной дисфункцией коры надпочечников. // Андрология и генитальная хирургия. – 2007. – Т. 8. – №2. – С. 38-40. [Fayzulín AK, Glibina TM, Kolisnichenko MM. Surgical correction hypertrophy clitoris optimisation in girls with congenital suprarenal cortex dysfunction. *Andrology and genital surgery journal*. 2007;8(2):38-40. (In Russ.)]
3. Окулов А.Б., Негмаджанов Б.Б. Хирургические болезни репродуктивной системы и секстрансформационные операции. – М.: Медицина; 2000. – 304 с. [Okulov AB, Negmanzhanov BB. *Khirurgicheskie bolezni reproduktivnoi sistemy i sextransformatsionnye operatsii*. Moscow: Meditsina; 2000. 304 p. (In Russ.)]
4. Деревянко И.М., Деревянко Т.И., Рыжков В.В., Елисева М.Ю. Влагалищная эктопия уретры и мочеполовой синус. – Ставрополь: Ставрополье; 2004. – 57 с. [Derevyanko IM, Derevyanko TI, Ryzhkov VV, Eliseeva MYu. *Vlagalishchnaya ectopiya uretry i mocheполовой sinus*. Stavropol: Stavropol'e; 2004. 57 p. (In Russ.)]
5. Nabhan ZM, Rink RC, Eugster EA. Urinary tract infections in children with congenital adrenal hyperplasia. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2006;19(6):815-820. doi: <https://doi.org/10.1515/jpem.2006.19.6.815>.
6. Freedman AL; Urologic Diseases in America Project. Urologic diseases in North America Project: trends in resource utilization for urinary tract infections in children. *J Urol*. 2005;173(3):949-954. doi: <https://doi.org/10.1097/01.ju.0000152092.03931.9a>.
7. Аникиев А.В., Бровин Д.Н., Володько Е.А., и др. Женская гипоспадия в сочетании со стенозом искусственного интроитуса у больной с идиопатической внутриутробной вирилизацией. // Андрология и генитальная хирургия. – 2018. – Т. 19. – №4. – С. 85-89. [Anikiev AV, Brovin DN, Volod'ko EA, et al. Female hypospadias in combination with stenosis of artificial introitus in a patient with idiopathic congenital virilization. *Andrology and genital surgery journal*. 2018;19(4):85-89. (In Russ.)] doi: <https://doi.org/10.17650/2070-9781-2018-19-4-85-89>.

## Информация об авторах (Authors info)

\*Аникиев Александр Вячеславович, к.м.н. [Alexander V. Anikiev, MD, PhD]; адрес: Россия, 117036, Москва, ул. Дм. Ульянова, д. 11 [address: 11 Dm. Ulyanova street, 117036 Moscow, Russia]; ORCID: <http://orcid.org/0000-0001-5656-1382>; eLibrary SPIN: 9880-7682; e-mail: anikieal70@gmail.com

Володько Елена Анатольевна, д.м.н., профессор [Elena A. Volodko, MD, PhD]; eLibrary SPIN: 8710-1337; ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-4667-214X>; e-mail: okulov20@yandex.ru

Бровин Дмитрий Николаевич, к.м.н. [Dmitriy N. Brovin, MD, PhD]; ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-3734-6510>; eLibrary SPIN: 2518-9054; e-mail: brovin-dn@yandex.ru

Колодкина Анна Александровна, к.м.н. [Anna A. Kolodkina, MD, PhD]; ORCID: <http://orcid.org/0000-0001-7736-5372>; eLibrary SPIN: 6705-6630; e-mail: anna\_kolodkina@mail.ru

Окулов Алексей Борисович, д.м.н., профессор [Alexey B. Okulov, MD, PhD, professor]; ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-8921-2856>; eLibrary SPIN: 9432-9216; e-mail: okulov20@yandex.ru

**Как цитировать**

Аникиев А.В., Володько Е.А., Бровин Д.Н., Колодкина А.А., Окулов А.Б. Осложнения со стороны мочеполовой системы у девочек с нарушением формирования пола и гипоспадией. // Эндокринная хирургия. – 2019. – Т. 13. – №2. – С. 89-94. doi: <https://doi.org/10.14341/serg10104>

**To cite this article**

Anikiev AV, Volodko EA, Brovin DN, Kolodkina AA, Okulov AB. Complications of the genitourinary system in girls with disorders of sex development and hypospadias. *Endocrine surgery*. 2019;13(2): 89-94. doi: <https://doi.org/10.14341/serg10104>

**Рукопись получена:** 13.02.2019. **Рукопись одобрена:** 28.05.2019. **Опубликована online:** 13.09.2019.

**Received:** 13.02.2019.

**Accepted:** 28.05.2019.

**Published online:** 13.09.2019.