

УДК 616-055.9

А.Р. Поцюрко<sup>1</sup>, І.Я. Гримак<sup>1</sup>, Н.В. Гельнер<sup>3</sup>, Б.І. Гижа<sup>1</sup>, Д.З. Іваськевич<sup>1</sup>, Е.Ф. Чайківська<sup>1,2</sup>,  
Л.Ю. Гижа<sup>1,2</sup>, Р.В. Стеник<sup>1</sup>, А.О. Дворакевич<sup>1</sup>, Р.А. Поцюрко<sup>1</sup>, З.І. Глушко<sup>4</sup>

## Особливості фемінізуючої хірургічної корекції в дітей з розладами статевого розвитку

<sup>1</sup>КНП ЛОР «Львівська обласна дитяча клінічна лікарня «ОХМАТДИТ», Україна

<sup>2</sup>Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, Україна

<sup>3</sup>ДУ «Інститут спадкової патології НАМН України», м. Львів

<sup>4</sup>КНП ДМР «Дрогобицька міська поліклініка», Україна

Paediatric surgery.Ukraine.2021.3(72):63-68; doi 10.15574/PS.2021.72.63

**For citation:** Pociurko AR, Hrymak IYa, Helner NV, Hyzha BI et al. (2021). Peculiarities of feminizing surgical correction in children with disorders of sexual development. Paediatric Surgery.Ukraine. 3(72):63-68; doi 10.15574/PS.2021.72.63.

**Мета** – проаналізувати власні результати хірургічного лікування тяжких форм розладів статевого розвитку (РСР) у дітей після операцій фемінізуючого типу; визначити практичні протокольні показання з вибору напрямку хірургічної корекції.

**Матеріали та методи.** Упродовж останніх 5 років до урологів Львівської обласної дитячої клінічної лікарні «ОХМАТДИТ» по медичну допомогу звернулися батьки 12 дітей з РСР, ознаками гермафродитизму (двостатевості). Після комплексного обстеження діагностовано: адреногенітальний синдром – у 5 дівчаток, яких скеровано для подальшого лікування до дитячих медичних центрів м. Києва; справжній гермафродитизм – в 1 дитини; синдром змішаної дисгенезії гонад (СЗДГ) – у 3 дітей; жіночий псевдогермафродитизм (без встановлення генезу) – в 1 дитини; неповну форму тестикулярної фемінізації, синдром Морріса (чоловічий псевдогермафродитизм) – у 2 дітей.

У зв'язку з вираженою маскулінізацією зовнішніх геніталій 2 дітям із СЗДГ та 1 дівчинці з псевдогермафродитизмом виконано хірургічну корекцію фемінізуючого типу, зокрема, реконструкцію генітальної зони, мобілізацію та резекцію стінок урогенітального синусу, резекцію печеристих тіл статевого органа (дітям з СЗДГ) з формуванням і транслокацією клітора, вульвопластику з лабіопластиком малих і великих статевих губ, кольпопластику. Діти з синдромом Морріса готуються до корекції за «жіночим» типом.

**Результати.** Кожна дитина мала персональний план обстеження. Верифікація стану дитини тривала від декількох тижнів до 2–3 міс. У дітей, яким провели фемінізуючі операції, не було чоловічих структур і виявлялися відносно добре розвинуті жіночі. Виконувалася більш «природна», менш травматична корекція для кожного конкретного випадку. В усіх прооперованих дітей піхва відкривалася в урогенітальний синус дистальніше зовнішнього сфінктера уретри, тому виконувати пластику передньої стінки піхви не було потреби (формувався задня та бокові стінки). З усіх дітей, які перебували на лікуванні в зазначеній клініці, у двох останніх стать юридично переоформлена на протилежну.

**Висновки.** Народження дитини з тяжкою формою РСР є надзвичайно серйозною проблемою для батьків, медиків, психологів і соціальних працівників. Порушення статевої диференціації дитини потребує розширеного комплексного обстеження. Діти з тяжкими формами гіпоспадії підлягають обов'язковому генетичному обстеженню. Дані статистики та власний досвід вказують на вищу частоту хірургічної корекції за «жіночим» типом у таких випадках. Під час корекції фемінізуючого типу найскладнішим етапом у технічному розумінні є резекція печеристих тіл статевого органа з кліторопластиком і транслокацією клітора, а найвідповідальнішим етапом у функціональному відношенні є кольпопластика.

Хірургічне втручання не є завершальним етапом лікування таких пацієнтів. Діти з інтерсексуальними станами в подальшому потребують постійного динамічного спостереження лікарів гінекологів, урологів, онкологів, ендокринологів, психологів з відповідною корекцією терапії.

## Оригінальні дослідження. Урологія та гінекологія

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом усіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків, дітей.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Ключові слова:** розлади статевого розвитку, гермафродитизм, фемінізуюча корекція.

### Peculiarities of feminizing surgical correction in children with disorders of sexual development

A.R. Potsiurko<sup>1</sup>, I.Ya. Hrymak<sup>1</sup>, N.V. Helner<sup>3</sup>, B.I. Hyzha<sup>1</sup>, D.Z. Ivaskevych<sup>1</sup>, E.F. Chaikivska<sup>1,2</sup>, L.Yu. Hyzha<sup>1,2</sup>, R.V. Stenyk<sup>1</sup>, A.O. Dvorakevych<sup>1</sup>, R.A. Potsiurko<sup>1</sup>, Z.I. Hlushko<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Lviv Regional Children's Clinical Hospital «ОХМАТДТ», Ukraine

<sup>2</sup>Danylo Halytskyi Lviv National Medical University, Ukraine

<sup>3</sup>Institute of Hereditary Pathology of NAMS of Ukraine, Lviv

<sup>4</sup>Drohobych City Polyclinic, Ukraine

**Purpose** – to analyze own results of surgical treatment of serious forms of disorders of sexual development (DSD) in children after feminizing surgeries. To define practical protocol guides on the choice of the type of surgical correction.

**Materials and methods.** Over the past 5 years surgeons of Lviv regional paediatric clinical hospital «ОХМАТДТ» have examined 12 children with DSD, signs of hermaphroditism (intersex). After complex examination the following states were diagnosed: androgenital syndrome in 5 girls (referred for further treatment to Kyiv paediatric medical centres); true hermaphroditism – 1 child; mixed gonadal dysgenesis (MCG) – 3 children; female pseudohermaphroditism (without determining genesis) – 1 child; partial testicular feminization syndrome, Morris syndrome (male pseudohermaphroditism) – 2 children.

In connection with marked masculinization of external genitalia two children with MCG and the girl with pseudohermaphroditism underwent feminizing surgery, namely genital zone reconstruction, mobilization and excision of urogenital sinus walls, excision of genital cavernous bodies (in children with MCG) with clitoroplasty, vulvoplasty with labioplasty and vaginoplasty. Children with Morris syndrome are being prepared to feminizing surgery.

**Results.** Each child had a personal examination plan. Verification of a child's state lasted from several weeks to 2–3 months. Children who underwent feminizing surgery did not have male structures and had relatively well-developed female structures. More «natural», less traumatizing correction was performed for each specific case. In all children who underwent surgery vagina opened into urogenital sinus lower than external urethral sphincter, so there was no need to form front vagina wall (back and side walls were formed). Out of all children treated in our hospital gender was legally changed to the opposite.

**Conclusions.** The birth of a child with DSD is a most challenging problem for parents, doctors, psychologists and social workers. Such states require complex examination. Children with severe hypospadias must undergo genetic examination. Statistic data and our own experience show higher frequency of feminizing surgeries in such cases. The most difficult part of such surgeries proves to be the excision of genital cavernous bodies with clitoroplasty and clitoris translocation; the most responsible part in functional sense is vaginoplasty. Surgical treatment is not the final stage of treatment for such patients. Children with DSD require constant further dynamic checkups by gynaecologists, urologists, oncologists, endocrinologists, psychologists with relevant therapy correction.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki declaration. The study protocol was approved by the Local ethics committee of all participating institution. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interest was declared by the authors.

**Key words:** disorders of sexual development (DSD), hermaphroditism, feminizing correction

### Особенности феминизирующей хирургической коррекции у детей с расстройствами полового развития

A.P. Pociurko<sup>1</sup>, I.Ya. Grymak<sup>1</sup>, N.V. Gelyner<sup>3</sup>, B.I. Gyzha<sup>1</sup>, D.Z. Ivaskevych<sup>1</sup>, E.F. Chaikivska<sup>1,2</sup>, L.Yu. Gyzha<sup>1,2</sup>, R.V. Stenyk<sup>1</sup>, A.O. Dvorakevych<sup>1</sup>, R.A. Pociurko<sup>1</sup>, Z.I. Glushko<sup>4</sup>

<sup>1</sup>КНП ЛОС «Львовская областная детская клиническая больница «ОХМАТДЕТ», Украина

<sup>2</sup>Львовский национальный медицинский университет имени Данила Галицкого, Украина

<sup>3</sup>ГУ «Институт наследственной патологии НАМН Украины», г. Львов

<sup>4</sup>КНП ДМР «Дрогобицкая городская поликлиника», Украина

**Цель** – проанализировать собственные результаты хирургического лечения тяжелых форм нарушения полового развития (НПР) у детей после операций феминизирующего типа; установить практические протокольные показания к выбору направления хирургической коррекции.

**Материалы и методы.** На протяжении последних 5 лет к урологам Львовской областной детской клинической больницы «Охматдет» за медицинской помощью обратились родители 12 детей с НПР, признаками гермафродитизма (двуполости). После комплексного обследования диагностированы: андрогенитальный синдром – у 5 девочек, направленных для дальнейшего лечения в детские медицинские центры Киева; истинный гермафродитизм – в 1 ребенка; синдром смешанной дисгенезии гонад (ССДГ) – у 3 детей; женский псевдогермафродитизм (без установления генезиса) – у 1 ребенка; неполная форма тестикулярной феминизации, синдром Морриса (мужской псевдогермафродитизм) – у 2 детей. В связи с выраженной маскулинизацией внешних гениталий 2 детям с ССДГ и 1 девочке с псевдогермафродитизмом выполнена хирургическая коррекция феминизирующего типа, а именно, реконструкция генитальной зоны, мобилизация и резекция стенок уrogenитального синуса, резекция пещеристых тел полового органа (детям с ССДГ) с формированием и транслокацией клитора, вульвопластика с лабиопластикой малых и больших половых губ, кольпопластика. Дети с синдромом Морриса готовятся к коррекции по женскому типу.

**Результаты.** У каждого ребенка был персональный план обследования. Верификация состояния ребенка длилась от нескольких недель до 2–3 месяцев. У детей, которым проводились феминизирующие операции, отсутствовали мужские структуры и имелись в наличии достаточно хорошо развитые женские. Проводилась более «естественная», менее травматическая коррекция для каждого конкретного случая. У всех прооперированных детей влагалище открывалось в уrogenитальный синус дистальнее внешнего сфинктера уретры, поэтому не было необходимости проводить пластику передней стенки влагалища (формировались задняя и боковая стенки). Из всех детей, находившихся на лечении в вышеуказанной клинике, у двух последних пол юридически переформирован на противоположный.

**Выводы.** Рождение ребенка с тяжелой формой НПР является чрезвычайно серьезной проблемой для родителей, медиков, психологов и социальных работников. Нарушение половой дифференциации ребенка требует расширенного комплексного обследования. Дети с тяжелыми формами гипоспадии подлежат обязательному генетическому обследованию. Данные статистики и собственный опыт указывают на более высокую частоту хирургической коррекции по «женскому» типу в таких случаях. При коррекции феминизирующего типа наиболее тяжелым этапом в техническом отношении является резекция пещеристых тел полового органа с клиторопластикой и транслокацией клитора, самым ответственным этапом в функциональном отношении является кольпопластика. Хирургическое лечение не является завершающим этапом лечения таких пациентов. Дети с интерсексуальными состояниями в дальнейшем требуют постоянного динамического наблюдения врачей гинекологов, урологов, онкологов, эндокринологов, психологов с соответствующей коррекцией терапии.

Исследование выполнено в соответствии с принципами Хельсинкской декларации. Протокол исследования одобрен Локальным этическим комитетом всех участвующих учреждений. На проведение исследований получено информированное согласие родителей, детей.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Ключевые слова:** нарушения полового развития, гермафродитизм, феминизирующая коррекция.

Важливим сегментом роботи дитячого уролога є діагностика та лікування захворювань репродуктивної системи в дітей. Сім'я, у якій народилася дитина з будь-якими формами пошкодження статевих органів (розладами статевого розвитку – РСР), часто зазнає психологічних і моральних страждань, зокрема, у разі тяжких форм порушення статевої диференціації, коли визначення статі новонародженої дитини стає проблемним. Батьки часто драматизують власну оцінку ознак двостатевості їхньої дитини. Інтерсексуальні стани стають значною проблемою і для медиків. Незважаючи на значний прогрес у вивченні фізіології та молекулярної біології формування статевої системи в дітей, починаючи з періоду ембріогенезу, ендокринологічна та хірургічна верифікація і лікування таких розладів часто відстають. Перед великою групою медичних і соціальних працівників, які допомагають хворим дітям, виникає великий пласт медичних, психологічних і соціальних проблем [5].

Хоча й спостерігається стрімкий розвиток медичної науки, діагностика та корекція тяжких форм порушення статевої диференціації залишається однією з найскладніших проблем і становить серйозний виклик для дитячих лікарів.

Стать як цілісне поняття включає три основні елементи:

- 1) генетична стать клітин (XX і XY);
- 2) гонадна стать (наявність яєчок чи яєчників);
- 3) соматична стать (будова зовнішніх статевих органів і внутрішніх статевих шляхів).

Інтерсексуальні стани, або гермафродитизм – це дисгармонія між цими елементами, тобто коли фенотип чітко не відповідає каріотипу [5].

З розвитком медичної науки 4 основні групи інтерсексуальних станів (справжній гермафродитизм, жіночий псевдогермафродитизм, чоловічий псевдогермафродитизм, синдром змішаної дисгенезії гонад) доповнюються новою інформацією і більш уточненими формами РСР. Однак навіть після комплексного розширеного обстеження, можливого в сучасних умовах вітчизняної медицини, інколи до-

сить складно віднести конкретний випадок до тієї чи іншої групи [3,5].

Це означає, що підхід до вирішення проблем таких дітей має бути максимально виваженим, із залученням широкого спектра спеціалістів, які займаються питаннями статі та її корекції, з погодженням побажання батьків і вирішенням усіх соціальних та психологічних аспектів, адже визначається доля дитини на все життя.

«Золотим» правилом лікування хлопчиків із тяжкими формами гіпоспадії в Львівській обласній дитячій клінічній лікарні «ОХМАТДИТ» є комплексне генетичне обстеження дитини до операції для запобігання можливій лікарській помилці. Зміна принципів підходів до хірургічної корекції гіпоспадії, що спостерігається протягом останніх років у вітчизняній дитячій урології, вибір раціонального методу уретропластики, вміння підготувати пластичний матеріал до операції, можливість застосування високоякісного шовного матеріалу, а також зростання технічної майстерності дитячих урологів з урахуванням високого командного професіоналізму всього хірургічного колективу, адекватне анестезіологічне забезпечення операції та післяопераційного періоду дали змогу лікарям клініки значно поліпшити результати лікування, зменшити частоту післяопераційних ускладнень і, відповідно, підвищити якість життя маленьких пацієнтів.

Однак звернення пацієнтів з інтерсексуальними станами до клініки стимулювало урологів лікарні до вивчення та впровадження також і фемінізуючих типів хірургічної корекції статевих вад розвитку.

**Мета** дослідження – проаналізувати власні результати хірургічного лікування тяжких форм РСР у дітей після операцій фемінізуючого типу, визначити практичні протокольні показання з вибору на пряму хірургічної корекції.

## Матеріали та методи дослідження

Упродовж останніх 5 років до урологів Львівської обласної дитячої клінічної лікарні «ОХМАТДИТ» по-

## Оригінальні дослідження. Урологія та гінекологія

медичну допомогу звернулися батьки 12 дітей з тяжкими РСР, ознаками гермафродитизму (двостатевості). Частина цих дітей протягом тривалого часу перебувала на обстеженні в різних дитячих лікарнях України, однак, на жаль, без вирішення проблем.

Так, 5 пацієнтів після обстеження виявилися дівчатками з адреногенітальним синдромом і були скеровані для консервативної терапії ендокринних порушень та подальшої хірургічної корекції до дитячих медичних центрів м. Києва [4].

У 16-річної дитини, фенотипічно дівчини, батьки якої звернулися до дитячого гінеколога у зв'язку з відсутністю місячних, генетичне обстеження виявило каріотип 46 ХУ. Зовнішні статеві органи та вторинні статеві ознаки сформовані правильно. Під час лапароскопії виявлено помірно гіпоплазовану матку і маткові труби, а також дві дисгенетичні гонади. Зроблено біопсію. За результатами гістологічного дослідження виявлено елементи яєчника з ознаками гонадобластоми з обох біоптатів. Проведено лапароскопічну гонадектопію. Дитина перебувала під динамічним спостереженням дитячого онколога та гінеколога [6].

14-річна дитина, що виховувалася з народження як дівчинка, декілька років перебувала під спостереженням дитячого хірурга за місцем проживання з діагнозом двобічної пахової кили. Батьки від операції відмовилися і повторно звернулися до дитячих лікарів у зв'язку з відсутністю місячних у 13-річному віці. Під час огляду виявлено ознаки двостатевості: гіпертрофію клітора, короткий урогенітальний синус (УГС) з вузьким входом у піхву, недорозвинуті статеві губи. Слабко розвинені молочні залози. У пахових ділянках пальпуються добре розвинуті яєчкподібні структури. За результатами ультразвукового дослідження (УЗД) не виявлено матки, маткових труб і яєчників, що підтверджено за допомогою комп'ютерної томографії (КТ) та лапароскопії. За даними ендогенітоскопії: піхва вкорочена, закінчується сліпо. Рівень вільного тестостерону в крові підвищений. Каріотип – 46 ХУ. Дитині встановлено діагноз «Неповна форма тестикулярної фемінізації, синдром Морріса (чоловічий псевдогермафродитизм)». Заплановано оперативне лікування – двобічну гонадектомію з генітальною реконструкцією за «жіночим» типом [2,8].

Подібні зміни виявлено у 17-річної дитини. Відмінність полягала у виявленому під час лапароскопії двобічному абдомінальному крипторхізмі з ознаками атрофії яєчок та низьким рівнем вільного тестостерону в крові. Дитина із синдромом Морріса також готується до хірургічної корекції.

Батьки 1-річного хлопчика звернулися по медичну допомогу з діагнозом «Гіпоспадія II ст., правобічний крипторхізм». Ліве яєчко пальпується в калиці, без ознак патології. Під час ревізії правого пахового каналу в дитини виявлено елементи жіночої статевої системи: маткову трубу та яєчник, що підтверджено гістологічно (останні вправлено в череву). Генетичне обстеження: каріотип – 46 ХУ. Під час лапароскопії матки не виявлено. Знайдено рудиментарну маткову трубу з яєчником, які були видалені. Випадок можна класифікувати як справжній гермафродитизм. Заплановано хірургічну корекцію гіпоспадії.

11-річна дитина з тяжкою формою порушення статевої диференціації при зовнішньому огляді та вторинними статевими ознаками за «жіночим» типом. Яєчка не пальпуються. Каріотип – 46 ХХ. Аденогенітальний синдром заперечено ендокринологічними методами обстеження. За результатами лапароскопії: внутрішні геніталії жіночі, без патологічних відхилень. Під час магнітно-резонансної томографії (МРТ) виявлено добре розвинуту піхву та довгий УГС. За даними ендогенітоскопії, в ампулу УГС відкривається вічко уретри та вхідний отвір піхви. Проведено хірургічну корекцію: реконструкцію генітальної зони, мобілізацію та резекцію стінок УГС, транслокацію клітора (без його резекції), вульвопластику з лабіопластикою малих і великих статевих губ, кольпопластику. Тривалість операції – 8 год (включно з ендоскопічним обстеженням). Післяопераційний період – без ускладнень. Випадок класифіковано як жіночий несправжній гермафродитизм без встановлення генезу захворювання, враховуючи відсутність анамнезу життя дитини. Дівчинка з асоціальною сім'єю. За 1 місяць після операції в дівчинки проявилася менархе без особливостей [1,7].

Ще 2 дітей звернулися до лікарні з діагнозом «Гіпоспадія IV–V ст.» у віці 1,5 і 2 роки відповідно. При огляді дітей яєчка не пальпувалися ні в лабіоскротальних складках, ні в пахових ділянках. Під час генетичного обстеження виявлено в першій дитини каріотип 46 ХУ, у другій – 47 ХХУ. Ми об'єднали їх в одну групу, враховуючи подібність виявлених змін та однотипність проведених операцій. Під час УЗД в обох пацієнтів знайдено мюллерові протоки. При лапароскопії виявлено гіпоплазовану матку, маткову трубу і яєчник без видимих анатомічних змін з одного боку та дисгенетичну гіпоплазовану гонаду – з іншого. Проведено гонадектомію останньої та біопсію яєчника. За даними гістологічного дослідження виявлено елементи яєчка видаленої гонади. Під час

ендоскопії знайдено відносно короткий УГС, в який відкривається вічко уретри та вхідний отвір піхви. Остання добре розвинута, візуалізується шийка матки. Особливістю обох дітей був добре розвинутий статевий орган з вираженою девіацією у вентральний бік (тому встановлено діагноз гіпоспадії). В обох випадках консиліумом лікарів рекомендовано хірургічну корекцію вад за «жіночим» типом. Ці рекомендації співпали з побажанням батьків. Проведено хірургічну корекцію: реконструкцію генітальної зони, мобілізацію та резекцію стінок УГС, резекцію печеристих тіл статевого органа з формуванням і транслокацією клітора, вульвопластику з лабіопластикою малих і великих статевих губ, кольпопластику. Тривалість операцій – відповідно 5 год і 6 год (включно з ендоскопічним обстеженням). Післяопераційний період – без ускладнень. Випадки класифіковано як синдром змішаної дисгенезії гонад. Діти перебувають під динамічним спостереженням дитячих уролога, гінеколога та ендокринолога. На цьому етапі основне проблемне питання – «поведінка» залишеного яєчника [1,7].

У всіх прооперованих дітей піхва відкривалася в УГС дистальніше зовнішнього сфінктера уретри, тому не було потреби виконувати пластику передньої стінки піхви (формувався задня та бокові стінки).

З усіх дітей, що перебували на лікуванні в зазначеній клініці, у двох останніх стать юридично реформлена на протилежну.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом зазначеної в роботі установи. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків, дітей.

### Результати дослідження та їх обговорення

Усі діти з РСР потребували значного обсягу діагностичної і лікувальної роботи, залучення широкого спектра спеціалістів (неонатологів, педіатрів, ендокринологів, урологів, гінекологів, хірургів, онкологів, генетиків, психологів), а також соціальних працівників. Більшість цих пацієнтів консультовано відповідними спеціалістами провідних дитячих клінік м. Києва на вимогу лікарів зазначеної клініки. Враховано побажання батьків з прогнозуванням подальшого розвитку дитини та вирішення всіх медичних, соціальних і психологічних аспектів.

Комплексне обстеження хворих дітей:

- 1) огляд дитини;
- 2) сімейний анамнез;
- 3) медикаментозний анамнез (передусім – гормони);

4) генетичне обстеження (каріотип, статевий хроматин);

5) гормональні дослідження (стероїди крові і сечі, гормони гіпофіза, тестостерон, кортизол, адренкортикотропний гормон);

6) електроліти крові;

7) тест з хоріонічним гонадотропіном;

8) УЗД;

9) лапароскопія;

10) повздожжня біопсія гонад;

11) урогенітальна ендоскопія;

12) променеві методи обстеження (МРТ, КТ, генітографія).

Кожна дитина мала персональний план обстеження. Верифікація стану дитини тривала від декількох тижнів до 2–3 місяців.

Під час обстеження дітей, підготовки до операції та вибору плану хірургічної корекції враховано такі діагностичні та практичні критерії:

1. Діти з тяжкими формами гіпоспадії підлягають обов'язковому генетичному обстеженню.

2. Нормально сформоване в анатомічному та функціональному відношенні яєчко виробляє фетальний тестостерон, під впливом якого проходить розвиток вольфових структур (придатки яєчка, сім'яні пухирці, сім'яносна протока) та інгібітор мюллерових протоків (МІС-мюллер інгібуюча субстанція), що стимулює зворотний розвиток мюллерових структур (піхва, матка, маткові труби). У дітей, яким проводили фемінізуючі операції, були відсутні чоловічі структури та наявні відносно добре розвинуті жіночі. Це вказувало на відсутність в організмі добре розвинутого і функціонуючого хоча б одного яєчка, за винятком дитини з синдромом Морріса.

3. Стартова генетична стать.

4. Вибір більш «природної», менш травматичної корекції для кожного конкретного випадку.

5. Можливість вести статеве життя в майбутньому.

6. Можливість мати потомство, враховуючи сучасні технології запліднення.

7. Онкологічна небезпека.

8. Замісна гормонотерапія в майбутньому під контролем гінекологів та ендокринологів.

9. Побажання батьків.

Консиліумне вирішення всіх складних питань для кожного конкретного випадку тяжких РСР, узгодження всіх суперечливих аспектів з батьками та самими пацієнтами, допомога соціальних служб забезпечили обнадійливий результат роботи. Є розуміння неможливості дочасного вирішення майбутніх проблемних питань. Моделюється

## Оригінальні дослідження. Урологія та гінекологія

подальший розвиток дитини, складається план наступних обстежень і консервативного лікування, а можливо, і хірургічного.

### Висновки

Народження дитини з тяжкою формою РСР є надзвичайно серйозною проблемою для батьків, медиків, психологів і соціальних працівників.

Порушення статевої диференціації дитини потребує педантичного розширеного комплексного обстеження із залученням широкого кола спеціалістів, які займаються питаннями статі, для верифікації вади та визначення найраціональнішого шляху у вирішенні проблеми, у т.ч. способу хірургічної корекції.

Дані статистики та власний досвід вказують на вищу частоту хірургічної корекції за «жіночим» типом у таких випадках.

Під час корекції фемінізуючого типу найтяжчим етапом у технічному розумінні є резекція печеристих тіл статевого органа з кліторопластиком та транслокацією клітора, найвідповідальнішим етапом у функціональному відношенні є кольпопластика.

Хірургічне лікування не є завершальним етапом лікування таких пацієнтів. Діти з РСР у подальшому потребують постійного динамічного спостереження гінекологів, урологів, онкологів, ендокринологів, психологів з відповідною корекцією терапії.

Між батьками та лікарями має бути цілкова гармонія у взаєминах для забезпечення дитині гідного життя, повноцінної психологічної та соціальної адаптації, можливості створення сім'ї та виховання наступного покоління.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.*

### References/Література

1. AbouZeid Amr Abdelhamid. (2020). Feminizing genitoplasty in childhood: aiming for achievable outcomes. Springer. Annals of Pediatric Surgery. 16 (1): 34.
2. Conn J, Gillam L, Conway G. (2005). Revealing the diagnosis of androgen insensitivity syndrome in adulthood. BMJ.
3. Dreger AD, Chase C, Sousa A, Gruppiso PA, Frader J. (2005). Changing the nomenclature/taxonomy for intersex: a scientific and clinical rationale. J Pediatr Endocrinol Metab.
4. Hindmarsh PC, Geertsma K. (2017, April). Congenital Adrenal Hyperplasia. Academic Press.
5. Lee PA, Houk CP, Faisal SA, Hughes IA. (2006, Aug). In collaboration with the participants in the International Consensus Conference on Intersex organized by the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society and the European Society for Paediatric Endocrinology Pediatrics. Consensus Statement on Management of Intersex Disorders.
6. Ramani P, Yeung CK, Habeebu SS. (1993). Testicular intratubular germ cell neoplasia in children and adults with intersex. Am J Surg Pathol.
7. Waterloos M, Claeys T, Sempels M, Van Laecke E, Hoebeke P, Spinoit AF. (2018, Apr). Genitoplasty in newborn females with adrenogenital syndrome: Focus on the reconstruction technique and its outcomes. J Pediatr Urol: 14.
8. Wisniewski AB, Migeon CJ, Meyer-Bahlburg HF et al. (2000). Complete androgen insensitivity syndrome: long-term medical, surgical, and psychosexual outcome. J Clin Endocrinol Metab.

### Відомості про авторів:

**Поцюрко Андрій Романович** – дитячий уролог вищої кат. І-го хірургічного та поліклінічного відділень КНП ЛОР ЛОДКЛ «ОХМАТДИТ», гол. експерт з дитячої урології ДЮЗ ЛОДА. Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31; тел. +38 (032) 275-93-34. <https://orcid.org/0000-0003-3147-0534>.

**Гримак Ігор Ярославович** – дитячий уролог вищої кат. І-го хірургічного відділення КНП ЛОР ЛОДКЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31. <https://orcid.org/0000-0002-7671-5198>.

**Гельнер Надія Володимирівна** – к.мед.н., зав. медико-генетичним центром ДУ «Інститут спадкової патології НАМН України», лікар генетик вищої кат. Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31а.

**Гижка Богдан Ігорович** – дитячий уролог вищої кат. І-го хірургічного відділення КНП ЛОР ЛОДКЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31.

**Іваськевич Данило Зеновійович** – дитячий уролог I кат. І-го хірургічного відділення КНП ЛОР ЛОДКЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31. <https://orcid.org/0000-0002-2026-8210>.

**Чайківська Еліна Флавіанівна** – д.мед.н., лікар – дитячий гінеколог вищої кат. І-го хірургічного відділення КНП ЛОР ЛОДКЛ «ОХМАТДИТ», доц. каф. акушерства, гінекології та перинатології ФПДО Львівського НМУ імені Д. Галицького. Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31.

**Гижка Лілія Юрійівна** – к.мед.н., асистент каф. дитячої хірургії Львівського НМУ імені Д. Галицького, лікар – дитячий хірург вищої кат. І-го хірургічного відділення КНП ЛОР ЛОДКЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31.

**Стеник Роман Володимирович** – дитячий хірург вищої кат., Засл. лікар України, зав. І-го хірургічного відділення КНП ЛОР ЛОДКЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31.

**Дворакевич Андрій Орестович** – дитячий хірург вищої кат. І-го хірургічного відділення КНП ЛОР ЛОДКЛ «ОХМАТДИТ», керівник Центру малоінвазивної хірургії. Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31.

**Поцюрко Роман Андрійович** – лікар – дитячий хірург І хірургічного відділення КНП ЛОР ЛОДКЛ «ОХМАТДИТ». Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31. <https://orcid.org/0000-0003-2215-9904>.

**Пушко Зеновій Іванович** – дитячий уролог вищої кат. КНП ДМР Дрогобицька міська поліклініка. Адреса: м. Дрогобич, вул. Січових Стрільців, 22.

Стаття надійшла до редакції 03.06.2021 р., прийнята до друку 8.09.2021 р.