

Tytuł: Rekonstrukcja zewnętrznych narządów płciowych w kierunku żeńskim u dzieci z zaburzeniami różnicowania płci / Feminizing genitoplasty in children with disorders of sex development

Słowa kluczowe: PLASTYKA CEWKI PLASTYKA KROCZA PLASTYKA POCHWY PLASTYKA ŁECHTACZKI ZATOKA MOCZOWO-PŁCIOWA

Keywords: CLITOROPLASTY URETHROPLASTY VAGINOPLASTY VULVOPLASTY UROGENITAL SINUS

Autorzy:

Karina Felberg - Klinika Urologii Dziecięcej, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Małgorzata Baka-Ostrowska - Klinika Urologii Dziecięcej, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Streszczenie:

Wśród dzieci z zaburzeniami różnicowania płci (ZRP) rekonstrukcja zewnętrznych narządów płciowych w kierunku żeńskim jest najczęściej wykonywana u pacjentek z wrodzonym przerostem nadnerczy (WPN). Znacznie rzadziej rekonstrukcję w kierunku żeńskim wykonujemy w niektórych przypadkach obojnactwa prawdziwego (ovotesticular DSD) oraz mieszanej dysgenezy gonad z karyotypem mozaikowym. W WPN wirylizacja zewnętrznych narządów płciowych jest spowodowana blokiem enzymatycznym w steroidogenezie i nadprodukcją androgenów. Po urodzeniu konieczna jest stabilizacja stanu ogólnego dziecka i ustalenie dawki leków hormonalnych. Rekonstrukcja zewnętrznych narządów płciowych jest zwykle wykonywana pomiędzy 6. a 12. miesiącem życia. Operacja obejmuje rekonstrukcję cewki moczowej, pochwy, łechtaczki i warg sromowych. Wyniki kosmetyczne i czynnościowe operacji są dobre, ale w okresie pokwitania wiele pacjentek wymaga poszerzenia wejścia do pochwy.

Standardy Medyczne/Pediatrics □ 2021 □ T. 18 □ 484-489

Abstract:

In the group of children with disorders of sex development (DSD) feminizing genitoplasty is mainly performed in patients with congenital adrenal hyperplasia (CAH). Feminizing genitoplasty is rarely performed in other forms of DSD like ovotesticular DSD or DSD with mosaic karyotype. In patients with CAH virilization of external genitalia is caused by enzymatic block in steroidogenesis resulting in androgen overproduction. After birth it is crucial to stabilize the patient and to start hormonal treatment. Feminizing genitoplasty is performed between 6-12

month of life. Reconstruction procedure consists of: urethroplasty, vaginoplasty, clitoroplasty and labioplasty. Cosmetic and functional results are good but some patients may require reoperation of a narrow vaginal outlet at pubertal age.

Standardy Medyczne/Pediatrica □ 2021 □ T. 18 □ 484-489