

На правах рукописи

ЗАКИРОВ АЙДАР КАМИЛЕВИЧ

СОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ НАРУШЕНИЙ  
ФОРМИРОВАНИЯ ПОЛА У ДЕВОЧЕК

14.01.19 – детская хирургия

Автореферат диссертации на соискание ученой степени  
кандидата медицинских наук

УФА – 2014

Работа выполнена в Государственном бюджетном образовательном учреждении высшего профессионального образования «Казанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

**Научный руководитель:** доктор медицинских наук, профессор  
**Акрамов Наиль Рамилович**

**Официальные оппоненты:**

**Морозов Дмитрий Анатольевич** – доктор медицинских наук, профессор, ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России, заведующий кафедрой детской хирургии и урологии-андрологии.

**Цыряк Александр Георгиевич** – кандидат медицинских наук, МБУЗ «Городская детская клиническая больница №17» г. Уфа, заведующий урологическим отделением детской.

**Ведущая организация:**

Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва.

Защита состоится «27» июня 2014 года в 14 часов на заседании диссертационного совета Д 208.006.02 при Государственном бюджетном образовательном учреждении высшего профессионального образования Башкирский государственный медицинский университет Министерства здравоохранения Российской Федерации. Адрес: 450000, г. Уфа, ул. Ленина, 3.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке и на сайте ГБОУ ВПО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России, [www.bashgmu.ru](http://www.bashgmu.ru)

Автореферат разослан «\_\_» мая 2014 г.

Ученый секретарь,  
доктор медицинских наук, профессор

Федоров С.В.

## ВВЕДЕНИЕ

### **Актуальность:**

Нарушение формирования половых органов у девочек включает в себя целую группу заболеваний врожденного характера. Из их числа можно выделить заболевания с «нежелательной вирилизацией организма». Наиболее часто встречаемые из них врожденная дисфункция коры надпочечников (недостаточность 21-гидроксилазы), неполная форма синдрома тестикулярной феминизации.

Проблема хирургической коррекции наружных гениталий у данной группы детей в настоящее время остаётся актуальной в связи с относительной редкостью встречающейся патологии. Ежегодно в РФ рождаются около 150-200 детей с различной степенью «нежелательной вирилизации» организма (Петеркова В.А., Семичева Т.В., 2003). Девочки с клиническими проявлениями вирилизации имеют сложную адаптацию в дошкольно-школьном возрасте, «стесняются сверстников». Некоторые аспекты личностной психологии могут возникнуть в постпубертатном периоде, когда девушки с неустоявшейся психикой и совокупностью проблем приобретают суицидальную склонность. Проблемы хирургического лечения возникают потому, что патология находится на перекрёстке нескольких медицинских специальностей (Файзулин А.К., Глыбина Т.М., 2007). В настоящее время окончательно не решены вопросы по тактике хирургической коррекции. Были разработаны двухэтапные виды хирургического лечения, включающие выполнение первого этапа в 2-3 года с проведением клиторэктомии и рассечением урогенитального синуса, второй этап проводился в пубертатном периоде с выполнением пластики преддверия влагалища и половых губ (Окулов А.Б., Негмаджанов Б.Б., 2000; Николаев В.В., Бижанова Д.А. 2003; Колисниченко М.М., 2009). Другие специалисты отмечают положительные результаты одноэтапного способа (Passerini-Glazel G., 2002; Lesma A., Bocciardi A., 2008). Обе методики имеют множество разновидностей, свои положительные и отрицательные стороны.

Многообразие предложенных методов свидетельствует о неудовлетворённости хирургов и пациентов результатами хирургического лечения (Savanelli A., Alicchio F., 2008).

Указом Президента РФ В.В. Путиным в 2007 году утверждена концепция демографической политики Российской Федерации на период до 2025 года. В ней указано, что одной из приоритетных задач является укрепление репродуктивного здоровья детей и подростков. Данный законопроект отражен в практических рекомендациях симпозиума детских хирургов РФ «Хирургия патологии полового развития у детей» (2007 г.), где указано: «...считать научные исследования, посвященные данной теме, наиболее актуальными и приоритетными».

Все вышеизложенное свидетельствует о том, что многие вопросы хирургического лечения нарушений формирования пола у девочек требуют более углубленного изучения и совершенствования методов хирургической коррекции.

### **Цель:**

Улучшить результаты лечения девочек с нарушениями формирования пола путем разработки и внедрения хирургических способов коррекции пороков развития наружных половых органов.

### **Задачи:**

1. Оценить результаты феминизирующих операций патологии пола у девочек (за период с 1978 по 2014 гг).

2. Разработать и внедрить способ реконструкции наружных половых органов при вирилизации у девочек.
3. Оценить непосредственные результаты предложенной одноэтапной феминизирующей коррекции наружных половых органов у девочек.
4. Оценить отдаленные результаты предложенной одноэтапной феминизирующей коррекции наружных половых органов у девочек.

**Научная новизна:**

Впервые разработан способ реконструкции женских наружных половых органов при вирилизации у девочек позволяющий за одну хирургическую процедуру устранить тяжелый врожденный порок развития гениталий

Впервые предложено проведение панэндоскопии на начальном этапе операции, способствующее оценке анатомии нижних мочеполовых путей, определению объема хирургической коррекции и точному ориентированию в урогенитальной области в процессе реконструкции

Впервые предложена хирургическая технология одномоментного сохранения чувствительности клитора и формирования «влажного» входа во влагалище, позволяющая создать физиологическое функционирование половых органов

**Теоретическая и практическая значимость работы:**

Преимущества разработанного способа операции позволят:

- улучшить результаты хирургического лечения девочек с нарушениями формирования пола;
- проводить одноэтапное хирургическое лечение девочек с вирилизацией наружных половых органов в раннем возрасте, до достижения ребенком периода половой самоидентификации,
  - уменьшить количество операций и психологическую травму
  - сохранить наибольшую чувствительность клитора,
  - сформировать влажный, соответствующий возрасту, вход во влагалище благодаря использованию кожи «крайней плоти» гомолога полового члена и слизистой урогенитального синуса.

Разработанный способ операции больных с вирилизацией половых органов внедрен и применяется в работе отделения урологии Детской республиканской клинической больницы Минздрава Республики Татарстан, г. Казань.

**Положения выносимые на защиту:**

1. Тактика хирургического лечения детей при различных вариантах нарушения формирования пола с вирилизацией 2-5 степени должна включать предоперационную панэндоскопию нижних мочевых путей и половой системы для детальной оценки строения внутренних половых органов, степени патологических изменений и необходимого объема оперативного вмешательства, с одновременным использованием лапароскопических технологий у остальных групп.
2. Применение разработанной методики феминизирующей генитопластики позволяет улучшить результаты хирургического лечения девочек с вирилизацией наружных половых органов.

### **Степень достоверности и апробация результатов:**

Разработанный способ реконструкции наружных женских половых органов при вирилизации наружных половых органов у девочек внедрен и применяется в работе отделений хирургии и урологии ГАУЗ «Детской республиканской клинической больницы Минздрава Республики Татарстан».

Основные положения работы включены в учебные программы для студентов педиатрического и лечебного факультетов на кафедре детской хирургии Казанского ГМУ (заведующий – д.м.н., профессор Миролубов Л.М.), интернов, клинических ординаторов и врачей, проходящих обучение на курсе детской хирургии факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов Казанского ГМУ (заведующий – д.м.н., профессор Ахунзянов А.А.).

Работа проведена в рамках Гранта Президента Российской Федерации МД-680.2011.7.

Исследование одобрено Локальным Этическим Комитетом ГБОУ ВПО «Казанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации (выписка из протокола заседания №4 от 24 апреля 2012 г).

Основные положения работы доложены на:

- VIII Конференции региональной научно-практической «Педиатрия и детская хирургия в Приволжском федеральном округе» (РФ, Казань 2011);
- Конференции «Молодежь. Наука. Будущее: технологии и проекты» (РФ, Казань, 2011);
- X Всероссийской научно-практической конференции «Актуальные проблемы хирургии детского возраста» (РФ, Москва 2012);
- 17-ой Всероссийской научно-практической конференции “Молодые ученые в медицине” (РФ, Казань 2012);
- 87-ой Всероссийской научно-практической конференции студентов и молодых ученых (РФ, Казань 2013);
- 24-ом конгрессе Европейского общества детских урологов (Италия, Генуя, 2013);
- X Российской научно-практической конференции «Педиатрия и детская хирургия в Приволжском федеральном округе (РФ, Казань 2013);
- 88-ой Всероссийской научно-практической конференции студентов и молодых ученых (РФ, Казань 2014).

По теме диссертации опубликовано 24 работ, из них 2 публикации в рецензируемых научных журналах, в которых должны быть опубликованы основные научные результаты диссертаций на соискание ученой степени кандидата наук. Получен патент на изобретение «Способ реконструкции наружных женских половых органов при вирилизации у девочек» №2470603, зарегистрирован в Государственном реестре изобретений Российской Федерации 27 декабря 2012 г.

### **Объем и структура диссертации:**

Диссертация изложена на 111 страницах машинописного текста, состоит из введения, трех глав, обсуждения, выводов, практических рекомендаций. Текст диссертации иллюстрирован 19 таблицами и 21 рисунком. Список литературы включает 34 отечественные и 64 иностранные публикации.

Работа выполнена на кафедре детской хирургии с курсом факультета повышения квалификации и профессиональной переподготовки специалистов Государственного бюджетного образовательного учреждения высшего профессионального образования «Казанский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения

Российской Федерации на базе ГАУЗ Детская республиканская клиническая больница МЗ РТ.

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Для проведения анализа оказания хирургической помощи детям с нарушением формирования пола нами проанализированы случаи обращения и хирургического лечения детей в условиях ДРКБ МЗ РТ.

В результате проведенного анализа медицинских карт стационарного больного (форма 003/у Т-03-ВР) урологического отделения, журнала записи оперативных вмешательств в стационаре операционного блока (форма 008/у) и медицинских карт амбулаторного больного поликлиники (форма 025/у) с 1978 по 2013 гг., нами были отобраны 52 пациента с различными формами нарушения формирования пола от 0 до 17 лет. Критериями отбора служило наличие у пациента врожденной патологии мочеполовой системы в виде нарушения формирования пола различной этиологии, нуждающейся в хирургической коррекции. Данная группа была разделена на две подгруппы по следующему критерию. Пациенты, получавшие лечение с 1978 по 2007 гг. (22 пациента – 42,31%) вошли в группу сравнения, и пациенты, пролеченные за период с 2008 по 2013 гг. (30 пациентов – 57,69%), получавшие лечение по разработанной нами методике вошли в основную группу.

Дизайн исследования: открытое одноцентровое простое случай-контролируемое клиническое исследование.

Все пациенты находились под диспансерным наблюдением педиатра в связи с НФП. Наблюдались эндокринологом ДРКБ МЗ РТ и получали заместительную гормональную терапию. Осматривались детским урологом и гинекологом. Перед проведением плановой операции были проведены общепринятые клиничко-лабораторные исследования (общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови, исследование гормонального профиля, иммуноферментный анализ на ВИЧ). Хирургическое лечение включало и диагностические пособия (поднаркозная кольпография, диагностическая лапаротомия, диагностическая лапароскопия) для уточнения половой принадлежности ребенка, патогистологическое исследование гистологического материала (биоптат или полностью удаленная гонада).

В основной группе дополнительно проводилось цитогенетическое обследование (кариотипирование, консультация генетика), ультразвуковое исследование органов малого таза (внутренних половых органов у девочек, гонад у пациентов с подозрением на крипторхизм), при необходимости рентгенография кисти для определения костного возраста, рентген компьютерная томография внутренних половых органов, панэндоскопия мочеполовой системы. Так же учитывались данные скринингового обследования новорожденных на ВДКН, которое проводилось в постнатальном возрасте в роддоме. За период 2006-2013 гг. из 327756 новорожденных в республике Татарстан выявлено 16 больных с данным заболеванием. В основную группу из них вошло 7 пациентов женского пола (30,73%) с ВДКН, диагностированные по скрининговой программе (табл. 1)

Нарушение формирования пола у детей обеих групп были вызваны различными этиопатогенетическими факторами. Согласно последней классификации заболеваний нарушения формирования пола от 2006 года принятой Европейским эндокринологическим обществом, пациенты распределились следующим образом (табл. 2)

Таблица №1

## Способ диагностирования основного заболевания в подгруппе ВДКН

Выявление	Основная группа		Группа сравнения	
	Количество пациентов	%	Количество пациентов	%
По клинике заболевания	16	69,57	16	100
По скрининговой программе	7	30,43	0	0
Всего	23	100	16	100

Таблица №2

## Распределение пациентов по нозологическим формам НФП

Нозологические формы НФП	Основная группа (n=30)		Группа сравнения (n=22)	
	Количество пациентов	%	Количество пациентов	%
46 XX, ВДКН	23	74,19	16	72,73
45 X0/46 XY, СШТ	2	6,45	0	0,00
46 XY, СТФ	3	9,68	1	4,55
46 XX, персистирующая клоака	1	3,23	1	4,55
46 XX, овотестис	1	3,23	0	0,00
46 XX, дисгенезия гонад	0	0,00	2	9,09
46 XY, дисгенезия гонад	0	0,00	2	9,09
Всего	30	100	22	100

В основной группе и группе сравнения преобладали пациенты с ВДКН (74,19% и 72,73% соответственно), как наиболее частой формой НФП.

В обеих группах дети были распределены на 4 возрастные группы: первую группу составили пациенты от рождения и до двух лет включительно, от 3 лет и до 7 лет – вторая группа, пациенты от 8 и до 12 лет вошли в третью группу и четвертая группа – от 13 до 17 лет включительно. Как видно на рисунке 1 наибольшее количество детей было в группе сравнения во второй группе (10 – 45,45%). В основной группе большее количество пациентов в 4-ой возрастной группе (10 – 33,33%). Также в основной группе отмечается увеличение пациентов, которые получили лечение в возрасте до 2 лет включительно (6 – 20,00%) относительно группы сравнения (2 – 9,09%).

## Кариотипирование

Диагностическое исследование количества и строения набора хромосом (кариотипа) проводилось всем детям с 1984 года путем забора венозной крови. Микроскопический анализ генетического материала (цитогенетическое исследование: кариотипирование и FISH – анализ интерфазных клеточных ядер в препаратах культуры лимфоцитов периферической крови с использованием ДНК-зондов на центромерные районы хромосом X (DXZ 1) и Y (DYZ 1 или DYZ 3) осуществлялся специалистами отделения межрегионального медико-генетического центра Республиканской клинической больницы Республики Татарстан.

### Ультразвуковое исследование гонад, половых органов

Ультразвуковое трансабдоминальное исследование органов малого таза (УЗИ ОМТ) выполнялось в условиях стационара ДРКБ МЗ РТ с 1990 года на аппаратах «AcusonSequoia-512» (USA), «SiemensAcusonX300» (USA), «ToshibaXario» (Japan), с 2012 года на аппаратах «ToshibaAplio» (Japan). При обследовании использовались конвексные, секторные датчики 3,5-5,0 МГц, линейные датчики 7-10 МГц в реальном режиме времени и в режиме серой шкалы. Во время обследования оценивались локализация гонад, их размер (длина x ширина x толщина) и структура; размеры матки, ее полость, эндометрий, относительное расположение яичников, величина фолликулов.

### Осмотр детского хирурга/уролога-андролога

Проводился в условиях стационара ДРКБ МЗ РТ в смотровом кабинете в первой половине дня, в помещении при комнатной температуре при естественном освещении с использованием медицинских осветительных приборов. Детально осматривались наружные половые органы, оценивалось их строение и степень вирилизации. Методика оценки вирилизации наружных половых органов у девочек проводилась по шкале Prader. Вирилизация организма у детей, не имеющих женское строение половой системы, определялась по такой же системе. По результатам осмотра было установлено следующее распределение пациентов по шкале Prader (табл. 3).

### Панэндоскопия мочеполовой системы

Эндоскопическое обследование входило в комплекс хирургического лечения на предоперационном этапе. Для визуализации внутренней анатомии уrogenитального синуса использовался эндоскопический передвижной комплекс KARL STORZ с цистоскопами KARL STORZ. В ходе обследования определялись длина уретры; размеры, форма, положение уrogenитального синуса, влагалища. Оценивалось состояние мочевого пузыря, устьев мочеточников, шейки матки. На основании полученных данных определялся объем и ход операции. Детали проведения панэндоскопии описаны в главе результаты собственных исследований.

Таблица №3

Распределение пациентов по степени вирилизации

	Основная группа (n=30)		Группа сравнения (n=22)	
	Количество пациентов	%	Количество пациентов	%
I степень	4	13,33	2	9,09
II степень	2	6,67	3	13,64
III степень	18	60,00	10	45,45
IV степень	5	16,67	7	31,82
V степень	1	3,33	0	0,00
Всего	30	100,00	22	100,00



## Хирургическое лечение

Хирургическое лечение пациентов с НФП заключалось в проведении диагностических и корригирующих операций. Диагностические методы использовались для визуализации гонад и оценки их размеров, внешнего вида, соответствия гонад фенотипическому полу пациента с возможностью проведения биопсии гонады для патогистологического исследования. Корригирующая операция проводилась при необходимости изменения пола пациента, приведения в соответствие строения половых органов пациента с генетическим полом.

Виды хирургического лечения, проведенные пациентам основной группы и группы сравнения, отражены в таблице 4.

Таблица №4

Виды проведенных операций пациентам обеих групп

Виды операций		Основная группа (n=26)	Группа сравнения (n=15)
Феминизирующая генитопластика	Клиторэктомия	0	12
	Рассечение УГС	0	9
	Лабиопластика	1	7
	Интроитопластика	1	1
	Одноэтапная феминизирующая генитопластика	26	0
Маскулинизирующая генитопластика	Выпрямление полового члена	0	1
	Уретропластика по Дюплею	0	2

Визуализации гонад в группе сравнения проводилась путем лапаротомии и классической лапароскопии (установка умбиликального троакара для видеолапароскопа и при необходимости двух троакаров в передней брюшной стенке для инструментов. В основной группе доступ в брюшную полость проводился путем классической лапароскопии и лапароскопии единого доступа. В случае проведения лапароскопии единого доступа устанавливался через пупочное кольцо один эластичный SILS™ Port модель фирмы Cavidien (USA) имеющий четыре рабочих отверстия для троакаров.

При проведении феминизирующей коррекции половой системы использовались клиторэктомия, клиторопластика, лабиопластика, рассечение уrogenитального синуса, вагинальная интроитопластика. Эти методики комбинировались по необходимости.

Несмотря на то, что клиторэктомия и клиторопластика являются методиками, направленными на уменьшение размеров увеличенного клитора, они имеют отличительные особенности. При клиторопластике удаляются только кавернозные тела клитора, за счет которых при НФП клитор напоминает половой член. Сохранение при этом сосудисто-нервных пучков головки клитора позволяет добиться сохранения ее чувствительности.

Лабиопластика малых и/или больших половых губ способствует лучшему физиологическому строению женской промежности, эстетическому виду и предупреждает развитие уrogenитальной инфекции у девочек. Выполняется путем перемещения тканей

мошонки и крайней плоти гомолога полового члена в типичное место. Выполнение данной методики на раннем этапе коррекции позволяет сохранить кожный пластический материал.

Интроитопластика может быть выполнена в различные сроки коррекции половых органов: до 3 лет и в пубертате. При пластике используются ткани кожи промежности, крайней плоти и слизистой уrogenитального синуса. При отсроченной пластике вагинального интроитуса на первом этапе проводится рассечение уrogenитального синуса по продольной линии.

При создании наружных отверстий мочеполовой системы отдельным отверстием формируется наружное отверстие уретры с использованием, при необходимости, меатопластики, уретропластики.

Маскулинизирующие операции направлены на создание половой системы по мужскому типу: формирование полового члена, уретропластика.

В послеоперационном периоде пациенты осматривались с оценкой хирургического лечения на момент выписки, через 2 и 6 месяцев. При этом оценивались в зависимости от проведенной коррекции: состояние клитора – розовый цвет головки клитора свидетельствовал о сохранении сосудисто-нервных пучков и его жизнеспособности; заживление ран малых и/или больших половых губ; наружное отверстие уретры – открывается отдельно в преддверии влагалища, мочеиспускание свободное; влагалище – заживление ран вагиноанастомоза; наружное отверстие влагалища – открывается в преддверии влагалища отдельно, влажное, не сужено; передняя брюшная стенка – заживления ран мест установки троакаров или порта.

Также оценивался законченный случай по коррекции половых органов.

Для оценки результатов феминизирующей генитопластики оценивались функциональные и эстетические параметры: клитор (его наличие, длина, физиологическое положение), чувствительность клитора (тактильная чувствительность сохранена или отсутствует), наличие малых и больших половых губ, слизистый вагинальный интроитус, отдельно открывающиеся наружные отверстия уретры и влагалища. По совокупности данных результатов пациенты распределены на три группы: положительный результат; удовлетворительный результат; неудовлетворительный результат.

#### Статистический анализ

Результаты исследования обрабатывались методами вариационной статистики на персональном компьютере IBM PC Intel® Core™ Duo CPU E8400 @ 3/00GHz – 4096 Мб / 4,00 ГБ ОЗУ с использованием офисной программы Microsoft Office 2010 (профессиональный выпуск) и оригинальной программы Вахитова Ш.М. «Анализ связей в социально-гигиенических исследованиях с использованием таблиц сопряженности» (Казань, 1999).

Достоверность различий между средними величинами оценивались по критерию Стьюдента ( $t$ ), между относительными величинами – по одностороннему критерию и по критерию Пирсона ( $\chi^2$ ). Построение диаграмм и рисунков проводилось в операционной системе Windows 7 с использованием программ Microsoft Office 2010 и Corel Draw 14.0.

Для анализа силы и характера связи количественных показателей применялся корреляционно-регрессивный анализ, вычислялись коэффициенты корреляции Фишера, Спирмана с их последующей оценкой по таблицам математической статистики. Проводился анализ явлений (анализ тренда или устойчивости тенденций). С целью углубленного анализа

структуры отдельных нозологий и выявления возможных различий, а также выделения наиболее информативных признаков или факторов проводился многофакторный анализ.

## РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

Сопутствующая патология у пациентов обеих групп в основном отмечалась в качестве гипоплазии внутренних половых органов. Особенностью больных с НФП является их частая ассоциация с патологией мочевой и пищеварительной системой, что и было подтверждено в ходе анализа сопутствующей патологии (табл. 5).

Таблица №5

### Сопутствующая патология у больных с НФП

Сопутствующие заболевания	Количество пациентов	%
Гипоплазия гонад	41	46,07
Гипоплазия матки и влагалища	34	38,20
Удвоение матки и влагалища	1	1,12
Аноректальные пороки	2	2,25
Подковообразная почка	2	2,25
Инфекции мочеполовой системы	8	8,99
Крипторхизм	1	1,12

Чаще среди пациентов обеих групп диагностирована гипоплазия гонад, матки и влагалища. В 2 случаях было отмечено наличие подковообразной почки у двух пациентов: аноректальный порок развития и удвоение матки, влагалища.

### Кариотипирование

В группе сравнения данное исследование было проведено троим пациентам с ВДКН. В основной группе были обследованы 30 детей.

По результатам кариотипирования у всех больных с диагнозом ВДКН выявлен женский кариотип 46 XX. У девочек с синдромом Шершевского-Тернера определен мозаичный кариотип 45 X0/46 XY. У части девочек выявлен кариотип характерный для синдрома тестикулярной феминизации – 46 XY. Данные кариотипирования представлены в таблице 6.

Таблица №6

### Результаты кариотипирования

Нозологические формы НФП	Основная группа		Группа сравнения	
	Количество пациентов	Проведено	Количество пациентов	Проведено
46 XX, ВДКН	23	23	16	3
45 X0/46 XY, СШТ	2	2	0	0
46 XY, СТФ	3	3	1	0
46 XX, персистирующая клоака	1	1	1	0
46 XX, овотестис	1	1	0	0
46 XX, дисгенезия гонад	0	0	2	0
46 XY, дисгенезия гонад	0	0	2	0
Всего	30	30	22	3

### Ультразвуковое исследование гонад, половых органов

В основной подгруппе у детей с ВДКН ультразвуковое исследование гонад не выявило изменений. У двух пациенток отмечено удвоение и гипоплазия тканей матки и влагалища, что отразилось на ходе хирургического вмешательства. Параллельное исследование гонад путем диагностической лапароскопии у 4 пациентов также не выявило изменений. У детей с СШТ при УЗИ выявлены наиболее грубые изменения: уменьшение физиологических размеров и кистозные изменения гонад. По результатам УЗИ исследования ОМТ у детей с СНА отмечалось характерна картина для данного порока: аплазия матки и отсутствие фолликулов гонад.

### Осмотр детского хирурга/уролога-андролога

Проведение осмотра наружных половых органов детей с неясными гениталиями осуществлялся в урологическом отделении ДРКБ МЗ РТ.

Степень вирилизация организма пациентов варьировала от 1 до 5. Распределение пациентов отражено на рисунке 1. Оценка хирургического лечения была проведена в послеоперационном периоде: через 6 месяцев. По результатам проведенного хирургического лечения в группе сравнения выявлено 4 осложнения, а в основной группе отмечено 3 осложнения.

### Панэндоскопия мочеполовой системы

В группе сравнения эндоскопия нижних отделов мочевой системы и влагалища была проведена в 1 случае как отдельная диагностическая процедура.

В основной группе (n=30) феминизирующая генитопластика была проведена 26 пациентам. Из них в 23 (88,46%) случаях во время операции как начальный диагностический этап было проведено эндоскопическое исследование нижних отделов мочевой и половой системы.

Одним из важных параметров является определение размера (длины) влагалища, который может зависеть от возраста и степени вирилизации. По данным измерения в ходе эндоскопии получены следующие результаты.

По результатам исследования определяется форма урогенитальной системы и ход оперативного вмешательства. Оценка состояния тканей влагалища и наличия сопутствующей врожденной патологии имеет важное значение.

Проведение данного исследования позволило определить точную картину внутреннего строения нижних мочевых путей их сообщение с половой системой. В ходе панэндоскопии были установлены катетеры Фолея с раздуваемой манжетой, который использовался в качестве ориентира в процессе хирургической коррекции.

В одном случае (№3) ввиду отсутствия технической возможности цистоскопия не была проведена во время первой операции. Послеоперационный период в данном случае осложнился образованием ректопромежностного свища и грубым рубцеванием вагиноанастомоза, в результате чего была проведена вторая операция с предоперационной эндоскопией мочеполовой системы.



Рис 1. Распределение пациентов по степени вирилизации.

### Хирургическое лечение

По результатам проведенного анализа случаев хирургического лечения в обеих группах у пациентов проведено 67 операций (из них 33 в основной группе и 34 в группе сравнения). Оперативные вмешательства включали разные хирургические техники. При этом доля операций на одного пациента в группе сравнения составила 1,55, а в основной группе 1,10. Случаи, в которых потребовалось более чем одна и две операции отражены в таблице 7.

Таблица №7

#### Количество случаев больше одной операции

Количество операции	Основная группа (n=30)		Группа сравнения (n=22)	
	Количество пациентов	%	Количество пациентов	%
Две	3	10,00	8	36,36
Три и более	0	00,00	3	13,64

### Лапаротомия/лапароскопия

Детям в группе сравнения визуализация гонад и внутренних половых органов проводилась путем лапаротомии, в одном случае при помощи видеолапароскопии. В 11 случаях осуществлялась биопсия гонад для патологогистологического исследования, в 2 случаях была выполнена гонадэктомия. У пациентов подгруппы с дисгенезией гонад 46 ХХ лапаротомия проводилась у одного пациента дважды: в первом случае производилась биопсия гонад, во втором их удаление. В основной группе диагностическая визуализация гонад проводилась методом лапароскопического доступа (в 10 случаях), из них классическая лапароскопия проведена в 1 случае и по методике единого лапароскопического доступа в 9 случаях (рис. 3.2). Биопсия проведена в одном случае, и гонадэктомия в 6 случаях (односторонняя – 1, двухсторонняя – 5).

С 2010 года лапароскопическая визуализация гонад у пациентов с ВДКН не проводится, а осуществляется УЗИ гонад в связи с достоверностью данных ультразвуковой картины яичников и лапароскопической визуализации гонад, отсутствия грубой патологии гонад.

### Феминизирующие операции

У пациентов обеих групп с определенным полом в случае необходимости трансгендерных операций использовались методики в различных комбинациях: клиторэктомия, клиторопластика, лабиопластика, рассечение урогенитального синуса, вагинопластика, интроитопластика.

Феминизирующая гениталопластика пациентам из группы сравнения была выполнена в 14 случаях, в разных объемах. В качестве уменьшения размеров гипертрофированного гомолога полового члена применялась клиторэктомия (12 случаев), а в 7 случаях одновременно выполнялась пластика половых губ. В 9 случаях было проведено рассечение урогенитального синуса, и лишь в одном случае выполнена интроитопластика.

Маскулинизирующие операции были представлены в 3 случаях, из них в 2 случаях в последующем были выполнены феминизирующие операции. Выпрямление полового члена в качестве первого этапа коррекции гипоспадии была выполнена у одного пациента. В ходе хирургического вмешательства данного пациента также было выполнено исследование внутренних половых органов – кольпография. В дальнейшем пациент хирургического лечения в условиях ДРКБ не получал. Во втором случае пациенту с НФП была проведена коррекция гипоспадии – уретропластика по Дюплею. В дальнейшем, вторым хирургическим вмешательством была диагностическая лапаротомия, в ходе которой были обнаружены женские внутренние половые органы: уменьшенной матки, маточные трубы и правая гонада желтого цвета. Была выполнена биопсия гонады, которая определила ткань яичка. Через 8 месяцев была проведена обратная коррекция мочеполовой системы в объеме разъединения урогенитального синуса с выведением наружного отверстия уретры на промежность. В третьем случае пациенту с НФП была проведена диагностическая лапаротомия и кольпография, в ходе которых были обнаружены женские внутренние половые органы и принято решение воздержаться от их удаления. Для дальнейшего определения структуры гонад была проведена биопсия гонад, по результатам которой была определена ткань яичек. Это послужило поводом для проведения этому пациенту выпрямления полового члена и уретропластики по Дюплею. Однако уже через два месяца была проведена операция по рассечению урогенитального синуса.

В результате оказанной хирургической помощи детям с НФП в группе сравнения законченных случаев лечения отмечено 7 случаев. Остальные пациенты, которым требовалось проведение следующих этапов коррекции пола в ДРКБ МЗ РТ в условленные сроки его не получали.

На основании проведенного анализа используемых хирургических способов лечения нами на кафедре детской хирургии Казанского государственного медицинского университета был предложен способ ранней одноэтапной феминизирующей генитопластики, который успешно применяется в Детской Республиканской Клинической Больнице МЗ РТ.

До операции проводится эндоскопическое исследование урогенитального синуса. Осматриваются ходы урогенитального синуса, уретра и мочевого пузыря, влагалище и шейка матки с измерением длин и диаметров. Панэндоскопия урогенитальной системы позволяет адекватно оценить строение внутренних половых органов и правильно подобрать метод хирургической коррекции гениталий. Учитываются глубина слияния уретры и влагалища, глубина залегания влагалища относительно места физиологического расположения его наружного отверстия. В конце панэндоскопии по проводникам устанавливаются катетеры

Фолея с раздуваемым наконечником в мочевого пузыря и влагалище для правильной оценки направления манипуляций.

В прямую кишку устанавливают твердый буж (или большие салфетки) для лучшего ориентирования в границах прямой кишки, что снижает риск травматизации кишечной стенки и образования свищей во время выделения урогенитального синуса.

После нанесения разметок, проведения разрезов кожи производят декутанализация гомолога полового члена. Боковыми надрезами на 4 и 8 часах условного циферблата (где при осмотре пациента спереди, циферблат проецируется перпендикулярно стволу гомолога полового члена, а цифра 6 соответствует положению уздечки крайней плоти здорового человека) выделяют белочную оболочку гомолога полового члена с последующим выделением кавернозных тел, которые отсекают после перевязки с прошиванием у места крепления к лонному сочленению. При этом полностью сохраняются кровоснабжение и иннервация головки клитора. Внутреннюю поверхность головки гомолога полового члена при больших размерах вылуцивают, либо производят клиновидную резекцию на 4 и 8 часах условного циферблата до достижения соответствующих возрасту размеров будущей головки клитора.

После выделения урогенитального синуса и дистального конца влагалища производят ушивание свища уретры внутренними узловыми швами монофильной рассасывающейся нитью (6/0) в один ряд. Процедура является угрожаемой по повреждению кишечника и мышц промежности, в связи с чем рекомендуется создание механизмов, способствующих лучшему ориентированию кишечной трубки, урогенитального синуса, уретры и влагалища в ходе операции. Урогенитальный синус рассекают на 2 и 10 часах от наружного отверстия на протяжении около половины от длины синуса. Производят пластику меатуса.

Вентральную часть рассеченного синуса разворачивают на 180° к входу во влагалище и формируют из нее переднюю стенку влагалища. Далее с помощью дистальной части кожи гомолога полового члена и промежности производят пластику задней и боковых стенок влагалища с использованием узловых несъемных швов монофильной рассасывающейся нитью (6/0). При глубоком расположении синуса можно использовать методику удлинения лоскутов крайней плоти за счет подкожного слоя. Сопоставление краев операционной раны при пластике влагалища и его преддверия производят по синусоидальной окружности с косым положением относительно просвета влагалища. Такой анастомоз обладает хорошей растяжимостью и уменьшает риск развития стриктуры влагалища. Головку клитора укладывают в пубикальный угол и фиксируют при помощи узловых швов монофильной рассасывающейся нитью. Из кожи гомолога полового члена путем рассечения вдоль, частичного иссечения и перемещения жировой клетчатки формируют большие и малые половые губы с наложением внутренних узловых несъемных швов монофильной рассасывающейся нитью (6/0). Кожу ушивают монофильными узловыми несъемными швами (6/0). По окончании сшивания операционной раны в мочевого пузыря устанавливают трансуретральный катетер Фолея, и во влагалище – трубчатый дренаж. Затем накладывают асептическую давящую повязку.

Из 30 пациентов основной группы хирургическая коррекция наружных половых органов была выполнена в 26 случаях, из них все пациенты прооперированы с проведением феминизирующей реконструкции. В остальных 4 случаях проводилась только видеолaparоскопическая гонадэктомия, так как у этих пациентов не было выявлено изменений в строении наружных половых органов. Одноэтапная феминизирующая генитопластика пациентам из основной группы проводилась по предложенному нами

способу. Подгруппа пациентов, которым проводилась феминизирующая генитопластика (n=26), включала 25 пациентов с женским кариотипом 46 XX и 1 пациента с мужским кариотипом 46 XY.

В основной группе в двух случаях было проведено две операции: 1 – потребовалось повторное хирургическое вмешательство ввиду образования ректопромежностного свища и рубцевания области вагиноанастомоза (после ушивания ректопромежностного свища, иссечения циркулярного рубца и наложения позже предложенного вагинального шва по кривой синусоидальной окружности урогенитальная система пациента удовлетворяла возрастным физиологическим требованиям: вход во влагалище влажный, соответствует физиологическим размерам); 1 – была проведена дополнительная операция ввиду расхождения шва послеоперационной раны и нарушения фиксации дистальной части малой половой губы. По результатам феминизирующей генитопластики, пациенты распределены на три группы следующим образом – таблица 8.

Таблица №8

## Результаты феминизирующих операций

Результат	Основная группа		Группа сравнения	
	Количество пациентов	%	Количество пациентов	%
Хороший	22	84,62	0	0,00
Удовлетворительный	4	15,38	4	26,67
Неудовлетворительный	0	0,00	11	73,33
Всего	26	100,00	15	100,00

## Осложнения

У всех пациентов, получавших хирургическое лечение в раннем послеоперационном периоде осложнений, не выявлено.

В позднем послеоперационном периоде в группе сравнения в одном случае у пациента с ВДКН был выявлен меатостеноз, потребовавший дополнительного хирургического вмешательства, в 1 случае стенозирование отверстия урогенитального синуса, в 1 случае также было выявлено стенозирование отверстия урогенитального синуса и продолжающийся рост резецированного клитора.

В одном случае у пациента из основной группы мы столкнулись с осложнением феминизирующей коррекции в виде ректопромежностного свища, который образовался через 2 года после первой операции. Проанализировав случай, было отмечено, что в ходе оперативного вмешательства не проводилось цистоскопии, и использовалась методика выделения урогенитального синуса, которая всегда угрожаема по возможности повреждения кишечной трубки. Ректопромежностный свищ был успешно ушит через 6 месяцев после первичной операции. Также у данной пациентки был выявлен вагиностеноз. Рубец был иссечен с наложением шва влагалища по синусоидальной окружности с косым положением относительно просвета влагалища. Такой анастомоз обладает хорошей растяжимостью и уменьшает риск развития стриктуры влагалища. Послеоперационные осложнения в данном случае были вызваны нарушением диагностического алгоритма и плана оперативного вмешательства: не проводилась предоперационная панэндоскопия урогенитальной системы, не использовались методы улучшающие позиционирование кишечной трубки при выделении УГС, при пластике влагалища использовался недостаточно



изогнутый шов, который, в итоге, приобрел циркулярную форму, а не шов по синусоидальной окружности с косым расположением относительно просвета влагалища.

В одном случае у пациентки при осмотре через 2 месяца после операции было выявлено незначительное расхождение дистальной части шва малой половой губы на расстоянии около 2 мм, которое, предположительно, было вызвано нарушением рекомендаций в послеоперационном периоде.

В одном случае в ходе оперативного вмешательства при выделении уrogenитального синуса была повреждена кишечная трубка, которая была ушита без осложнений в послеоперационном периоде.

В двух случаях после проведения одноэтапной феминизирующей генитопластики по предлагаемой методике отмечено рубцевание вагинального шва, не требующее хирургического лечения. Была проведена консервативная терапия с положительным эффектом.

При анализе законченных случаев коррекции половой системы у девочек с нарушением формирования пола, в группе сравнения выявлено только 7 (31,82%) закончивших лечение пациентов, и в основной группе – 30 (100%) случаев  $p < 0,01$  (табл. 9).

Таблица №9

Осложнения хирургического лечения

Нозологические формы НФП	Основная группа (n=30)			Группа сравнения (n=22)		
	пациентов	осложнений	законченных случаев	пациентов	осложнений	законченных случаев
46 XX, ВДКН	23	4	23	16	3	6
45 X0/46 XY, СШТ	2	0	2	0	0	0
46 XY, СТФ	3	0	3	1	0	0
46 XX, персистирующая клоака	1	0	1	1	0	0
46 XX, овотестис	1	0	1	0	0	0
46 XX, дисгенезия гонад	0	0	0	2	0	1
46 XY, дисгенезия гонад	0	0	0	2	0	0
Всего	30	4	30	22	3	7

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Основным методом хирургического лечения больных с нарушением формирования пола являются транссексуальные операции. В случаях, когда фенотипически больные с НФП находятся в нужном поле, но гонады развиты не полностью или существует онкологическая опасность, проводится их диагностическая визуализация посредством лапаротомии или лапароскопии, и при необходимости гонадэктомия.

Пациентам обеих групп с неопределенным полом проводилась визуальная оценка качества гонад: диагностическая лапаротомия или диагностическая лапароскопия. У пациентов, имеющих грубые изменения гонад выполняли биопсию гонад или гонадэктомию, используя различные доступы и хирургические техники (лапаротомия или лапароскопия). Сравнивая две исследуемые группы нами отмечено, что возможности хирургической коррекции, доступные в группе сравнения и основной группах изменились, также как и диагностика.

При определении достоверности проведения УЗИ ОМТ у детей с НФП отмечена необходимость этого исследования. В подгруппе детей с НФП 46 XX основной группы

возможен отказ от визуализации гонад инвазивными методами, если существует возможность использовать в диагностическом алгоритме УЗИ ОМТ и цистокольпоскопию. В данном случае хирургическая визуализация гонад понадобится лишь при подозрении на патологию выявленную ультразвуковым исследованием.

Необходимость изменения пола у детей с НФП очень сложный вопрос и не имеет, на наш взгляд, правильного ответа, но может быть решен с учетом мнения текущих медицинских возможностей, мнения специалистов патологии пола и точки зрения (понимания) родителей. В 3 случаях группы сравнения проводились попытки по переводу ребенка из неопределенного пола в мужской. В одном случае мы не смогли проследить судьбу пациента и нам не известно, проводилось ли дальнейшее хирургическое лечение и в каком (мужском или женском) поле он живет; в двух случаях в дальнейшем пациентам была выполнена операция противоположная первой – рассечение урогенитального синуса и перевод из мужского пола в женский.

В выборе техники уменьшения гипертрофированного клитора несомненно необходимо придерживаться методик с сохранением дорзальных и вентральных сосудистых-нервных пучков, которые обеспечивают чувствительность и физиологическое функционирование клитора. Сохранение чувствительных зон клитора должно способствовать более высокому уровню интимной жизни данной группы пациентов. Нами предложена методика реконструкции наружных женских половых органов при вирилизации наружных половых органов у девочек, которая относится к медицине, в частности, к детской хирургии, и может быть использовано при вирилизации наружных половых органов у девочек. Существуют методики объединения нескольких этапов в один, включающих в себя различные способы уменьшения гипертрофированного клитора, пластики малых и больших половых губ, рассечения урогенитального синуса и формирования входа во влагалище.

Задачей предлагаемого изобретения является уменьшение этапов хирургического лечения, сохранение максимальной чувствительности и функционирования клитора и создание физиологичного влажного входа во влагалище, используя кожу гомолога полового члена, крайней плоти, промежности и собственно слизистой урогенитального синуса.

Поставленная задача решается предлагаемым способом реконструкции наружных женских половых органов при вирилизации наружных половых органов у девочек, путем проведения предоперационной установки катетеров Фолея в мочевого пузыря и влагалища во время предоперационной эндоскопии мочеполовой системы, создания уретры и влагалища с использованием кожи промежности и слизистой синуса, отличительными особенностями которого является то, что сохраняют дорзальный и вентральный сосудисто-нервные пучки клитора путем рассечения белочной оболочки гомолога полового члена вдоль на 4 и 8 часах условного циферблата и отделения белочной оболочки от кавернозных тел с дальнейшим иссечением последних, фиксации головки клитора в пубикальный угол, формировании из кожи гомолога полового члена путем рассечения ее вдоль, частичного иссечения и перемещения жировой клетчатки малых половых губ и боковых стенок влагалища, ушивания уретрального свища внутренними швами, рассечения урогенитального синуса на 2 и 10 часах условного циферблата от наружного отверстия на половину расстояния до соединения уретры и влагалища, разворота на 180° вниз вентральной части синуса, создания из нее передней стенки влагалища, и формирования нижней стенки из кожи промежности.

Преимущества предложенного нами способа «реконструкции наружных женских половых органов при вирилизации у девочек» позволяют проводить одноэтапное хирургическое лечение девочек с вирилизацией наружных половых органов в раннем

возрасте, до достижения ребенком периода половой самоидентификации, подвергая их меньшей психологической травме и меньшему количеству операций, сохраняя наибольшую чувствительность клитора, влажный, соответствующий возрасту, вход во влагалище благодаря использованию кожи крайней плоти гомолога полового члена и слизистой уrogenитального синуса в ходе вагинопластики. Перечисленные преимущества улучшают качество хирургического пособия и жизни девочек с вирилизацией наружных половых органов.

## **ВЫВОДЫ**

1. Использование разработанной одноэтапной коррекции нарушений формирования пола у девочек позволило улучшить результаты лечения, уменьшив среднее число операций с 1,55 до 1,10. При этом количество пациентов завершивших лечение увеличилось в 3 раза (с 31,82% до 100%,  $p < 0,05$ ).
2. При оценке феминизирующих операций патологии пола у девочек констатировано увеличение положительных результатов лечения детей в 2008-2014 гг с нарушением формирования пола на 73,33% в сравнении с результатами лечения проведенного в 1980-2007 гг ( $p < 0,05$ ).
3. Оптимальной тактикой лечения при различных вариантах нарушения формирования пола у девочек является хирургическая коррекция порока, включающая панэндоскопию с одноэтапным формированием уретры и влагалища у пациентов с кариотипом 46 XX, сопровождающейся врожденной дисфункцией коры надпочечников, с одновременным использованием лапароскопических технологий у остальных групп.
4. Сравнительная оценка непосредственных результатов у девочек обеих групп выявила увеличение положительных результатов в 2 раза в основной группе.
5. Сравнительная оценка отдаленных результатов у девочек обеих групп выявила увеличение положительных результатов хирургического лечения девочек с вирилизацией наружных половых органов до 84,62% хороших и 15,38% удовлетворительных ( $p < 0,05$ ).

## **ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ**

1. Комплексное обследование и предоперационная подготовка девочек с вирилизацией наружных половых органов должны проводиться командой врачей квалифицированных в вопросах патологии пола (психолог, эндокринолог, гинеколог, уролог)
2. Решение по коррекции пола должно быть вынесено после определения генного, хромосомного, гонадного, горманального, фенотипического и психологического полов.
3. Предоперационное эндоскопическое обследование нижних мочевых путей и половой системы позволяет детально оценить строение внутренних половых органов, степень патологических изменений и необходимый объем оперативного вмешательства.
4. Операции по коррекции пола должны проводиться в раннем возрасте с применением одноэтапных методик.
5. Техника хирургической коррекции пола должна включать разработанные в методе приемы по предотвращению стенозирования вагиноанастомоза, формированию влажного слизистого входа во влагалище, сохранению максимальной чувствительности клитора, формированию эстетического вида наружных половых органов.

## СПИСОК УСЛОВНЫХ СОКРАЩЕНИЙ И ОБОЗНАЧЕНИЙ

♀ – женский

♂ – мужской

ВДКН – врожденная дисфункция коры надпочечников

ВИЧ – вирус иммунодефицита человека

ДРКБ МЗ РТ – ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан»

НФП – нарушение формирования пола

СТФ – синдром тестикулярной феминизации

СШТ – синдром Шершевского-Тернера

УГС – урогенитальный синус

УЗИ ОМТ – ультразвуковое исследование органов малого таза

## СПИСОК РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1. Закиров, А.К. Случай лечения девочки с врожденной дисфункцией коры надпочечников / А.К. Закиров, А.И. Бахтиярова // Материалы 83-й Всероссийской студенческой научной конференции. Казань. – 2009. – С. 79.
2. Закиров, А.К. Случай лечения девочки с адреногенитальным синдромом вирильной формы / А.К. Закиров, А.И. Бахтиярова // Материалы XIV Всероссийской научно-практической конференции с международным участием «Молодые ученые в медицине». Казань. 2009 // Городское здравоохранение. – 2009 – С. 50-51.
3. Закиров, А.К. Первый опыт применения однопортовой лапароскопии при нарушениях формирования пола у детей / А.К. Закиров // Материалы конференции молодые ученые в медицине: XV Всероссийская научно-практическая конференция. Казань. – 2010. – С. 77-78.
4. Разработка и внедрение однопортовой лапароскопии в диагностике и лечении детей с заболеваниями органов репродуктивной системы / Н.Р. Акрамов, А.К. Закиров, Ш.К. Тахаутдинов, Р.С. Байбиков // Материалы IX Российского конгресса «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии». Казань. –2010 г. – С. 336.
5. Разработка и внедрение однопортовой лапароскопии в диагностике и лечении детей с заболеваниями органов репродуктивной системы / Н.Р. Акрамов, А.К. Закиров, Ш.К. Тахаутдинов, Р.С. Байбиков // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. Труды VIII Российской научно-практической конференции «Актуальные вопросы хирургии детского возраста». Москва. – 2010. – №2. – С. 16
6. Хирургическая тактика у девочек с врожденной дисфункцией коры надпочечников / А.К. Закиров, Н.Р. Акрамов, Ш.К. Тахаутдинов, Р.С. Байбиков // Практическая медицина. Сборник материалов к VII Российской конференции «Педиатрия и детская хирургия в Приволжском Федеральном округе», Казань 2010 г. – 2010. –№7(46) – С. 56.
7. Закиров, А.К. Опыт лечения девочек с врожденной дисфункцией коры надпочечников / А.К. Закиров // Материалы конференции молодые ученые в медицине: VI Всероссийская научно-практическая конференция. Казань. – 2011. – С. 44.
8. Акрамов, Н.Р. Опыт применения феминизирующей генитопластики у девочек с нарушением формирования пола / Н.Р. Акрамов, А.К. Закиров, А.И. Бахтиярова // Сборник материалов к VIII Российской конференции «Педиатрия и детская хирургия в Приволжском Федеральном округе». Казань. – 2011. – С. 1.
9. Закиров, А.К. Осложнения феминизирующих операций у девочек/ А.К. Закиров, Н.Р. Акрамов // Материалы международной научно-практической конференции молодых

- ученых и специалистов Молодежь. Наука. Будущее: технологии и проекты. Казань. 2011. Т. 1.: Познание. 2012. С. 486-487.
10. Закиров, А.К. Современные возможности хирургического лечения девочек с нарушением формирования пола / А.К. Закиров // Сборник материалов Открытого конкурса научных работ студентов и аспирантов им. Н.И. Лобачевского. Составитель Попова А.Т. Издательство: Научный Издательский Дом. – Казань. – 2012: – С. 135-136.
  11. Закиров, А.К. Выбор времени хирургической коррекции половой системы при вирилизации у девочек / А.К. Закиров // Материалы XVII Всероссийской научно-практической конференции: Молодые ученые в медицине. Казань. – 2012. – С. 39
  12. Применение единого эндовидеохирургического доступа в диагностике и лечении ребенка с синдромом Шершевского-Тернера / Н.Р. Акрамов, А.К. Закиров, С.В. Шалимов и др. // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии 2012. Труды X Всероссийской научно-практической конференции «Актуальные проблемы хирургии детского возраста». Москва. – 2012. – С. 22
  - 13. Акрамов, Н.Р. Нарушение формирования пола у девочек: эволюция взглядов на хирургическое лечение / Н.Р. Акрамов, А.К. Закиров // Репродуктивное здоровье детей и подростков. – 2012. – № 5, – С. 50-63.**
  14. Использование единого эндовидеохирургического доступа в диагностике и лечении детей с дисгенезией гонад / А.К. Закиров, Н.Р. Акрамов, А.А. Измайлов, Д.Н. Тоштемиров // Материалы 87-й Всероссийской научно-практической конференции студентов и молодых ученых. Казань. – 2013. – С. 119-120.
  15. Закиров, А.К. Хирургическая тактика при лечении девочек с врожденной дисфункцией коры надпочечников / А.К. Закиров, Н.Р. Акрамов, Д.М. Гафиятуллина и др. // Материалы 87-й Всероссийской научно-практической конференции студентов и молодых ученых. Казань. – 2013. – С. 118.
  16. Закиров, А.К. Гендерные аспекты хирургической коррекции пола детей с нарушением формирования пола / А.К. Закиров // Материалы 87-й Всероссийской научно-практической конференции студентов и молодых ученых, Казань. – 2013. – С. 120-121.
  17. Акрамов, Н.Р. Возможности единого видеондехирургического доступа в диагностике и лечении детей с дисгенезией гонад / Н.Р. Акрамов, А.К. Закиров, Р.С. Байбиков // Эндоскопическая хирургия 2013 / №1, вып. №2, тезисы докладов XVI съезда Российского общества эндоскопических хирургов. – С. 269-270.
  - 18. Акрамов, Н.Р. Первый опыт применения одноэтапной симультанной операции с использованием единого эндовидеохирургического доступа у ребенка с нарушением формирования пола / Н.Р. Акрамов, А.К. Закиров // Казанский медицинский журнал. – 2013. – Т. 94, – №2. – С. 247-250.**
  19. Акрамов, Н.Р. Единый видеондехирургический доступ у детей с заболеваниями мочеполовой системы / Акрамов Н.Р., Закиров А.К., Тахаутдинов Ш.К., Байбиков Р.С., Поспелов М.С., Галлямова А.И.) // Сборник тезисов третьего съезда детских урологов-андрологов. – 2013. - С. 17-18.
  20. Закиров, А.К. Treating experience of girls with 46 XX disorders of sex development / А.К. Закиров, Н.Р. Акрамов // язык публикации – английский. Материалы 24-го конгресса Европейского общества детских урологов. Генуя. – 2013. – С. 273.
  21. Закиров, А.К. Взаиморасположение наружных отверстий уrogenитальной системы у девочек с нарушением формирования пола при их коррекции / А.К. Закиров, Н.Р. Акрамов // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии 2013. Труды XI Всероссийской конференции «Актуальные проблемы хирургии, травматологии и ортопедии детского возраста». Москва. – 2013. – С. 19.
  22. Акрамов, Н.Р. Косметические особенности наружных половых органов у девочек с нарушением формирования пола при их коррекции / Н.Р. Акрамов, А.К. Закиров// Сборник материалов X Российской конференции «Педиатрия и детская хирургия в Приволжском Федеральном округе». Казань. – 2013 – С. 88.

23. Акрамов, Н.Р. Гендерная идентичность – основа ранней хирургической коррекции у детей с нарушением формирования пола / Н.Р. Акрамов, И.А. Акрамова, А.К. Закиров, А.Ф. Минуллина А.Ф. // Вестник современной клинической медицины, Т. 6, приложение 2. – 2013. – С. 18-22.
24. Закиров, А.К. Особенности хирургической коррекции детей с нарушением формирования пола / А.К. Закиров // Материалы 88-й Всероссийской научно-практической конференции студентов и молодых ученых. Казань. – 2014. – С. 169.
25. Пат. 2470603 Российская Федерация, МПК А61В17/42. Способ реконструкции наружных женских половых органов при вирилизации наружных половых органов у девочек / Н.Р. Акрамов, А.К. Закиров; заявитель и патентообладатель ГОУ ВПО «Казанский государственный медицинский университет», Н.Р. Акрамов, А.К. Закиров. - №2011127304/14; заявл. 01.07.2011; опубл. 27.12.2012, Бюл. №36.

ЗАКИРОВ АЙДАР КАМИЛЕВИЧ

СОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ  
НАРУШЕНИЙ ФОРМИРОВАНИЯ ПОЛА У ДЕВОЧЕК

Автореферат

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук