

## KIRURŠKA KOREKCIJA VANJSKOG SPOLOVILA U DJEVOJČICA SA SINDROMOM KONGENITALNE ADRENALNE HIPERPLAZIJE

STIPE BATINICA\*

*Kirurška korekcija vanjskog spolovila u djevojčica s klasičnim oblikom kongenitalne adrenalne hiperplazije predstavlja kompleksnu kliničku situaciju koja zahtjeva multidisciplinarni pristup. Zbog djelovanja visokih koncentracija androgena tijekom intrauterinog razvoja vanjsko spolovilo ima i sekundarna muška spolna obilježja tako da postoji hipertrofični klitoris poput pseudopenisa, velika labija su poput rascijepljenog skrotuma u kojem nema gonada a urogenitalni sinus izgleda poput muške hipospadije. U kirurškoj korekciji radi se feminizirajuća genitoplastika a vrsta i obim kirurškog zahvata planira se posebno za svakog bolesnika.*

Deskriptori: KONGENITALNA ADRENALNA HIPERPLAZIJA, FEMINIZIRAJUĆA GENITOPLASTIKA

Kirurška korekcija dojenčeta s nejasnim vanjskim spolnim obilježjima predstavlja jednu od najvećih enigma u dječjoj kirurgiji. Ova patologija zahtjeva u punom smislu timsku suradnju neonatologa, endokrinologa, pedagoga i dječjeg kirurga. Obavezna je brza identifikacija genetskog spola i biokemijskih abnormalnosti a nakon toga treba učiniti dijagnostičke pretrage o kojima ovise daljnji kirurški postupci i vrijeme intervencije. Cilj kirurške korekcije djeteta s interseksualnim obilježjima vanjskog spolovila je postići skoro normalni izgled spolovila s dobrom funkcijom u spolnim odnosima.

Ženski pseudohermafroditizam uzrokovan kongenitalnom adrenalnom hiperplazijom (KAH) najčešći je uzrok ambiguoznog genitala u novorođenčadi. Izlaganje 46XX ženskog fetusa androgenima nadbubrežne žlijezde rezultira s različitim stupnjevima virilizacije vanjskog spolovila i distalnog dijela rodnicu

dok se unutrašnji spolni organi: uterus, jajovodi i gornje dvije trećine rodnicu normalno razvijaju od Mullerovih kanala. Najčešće anatomske promjene na vanjskom spolovilu uzrokovane deficitom 21-hidroksilaze s ekscesom androgenih hormona su umjerena do jaka virilizacija klitorisa s otvaranjem vagine u predjelu stražnje uretre ili u urogenitalnom sinusu (Slika 1).

Prognoze ovih bolesnica koje su kirurški korigirane i odgajaju se kao žene su odlične, one zadržavaju svoje normalne ženske osobine, seksualnu aktivnost i reproduktivnu sposobnost (1). Plan rekonstrukcije vanjskog spolovila ovisi o točnosti prepoznavanja preoperacijske anatomije a glavni je problem lokalizirati otvor rodnicu u urogenitalnom sinusu, njen odnos prema dnu male zdjelice i vanjskom sfinkteru uretre. U dijagnostici se može koristiti ultrazvuk, mikcijska cistografija, kompjutorizirana tomografija (CT) ili magnetska rezonanca (MR) i panendoskopija (uretro-cisto-skopija, vaginoskopija, sinoskopija). Uspješna genitoplastika trebala bi zadovoljiti pet glavnih ciljeva (2):

- potpuno odvojiti rodnicu od mokraćnog sustava;
- odstraniti spužvasta tijela hipertrofičnog klitorisa a sačuvati cirkulaciju, inervaciju i osjet glansa kao erogene zone;
- izbjeći moguće komplikacije mokraćnog sustava kao što su infekcije ili inkontinencija.

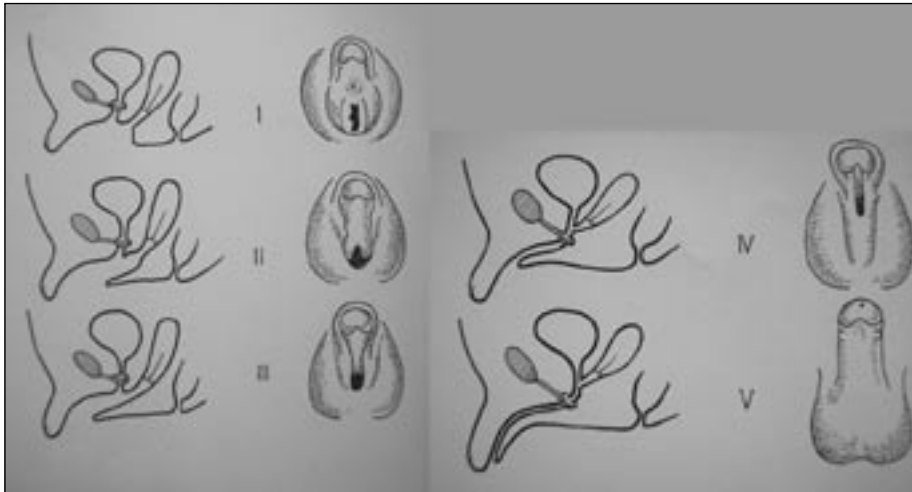
Za ispunjenje spomenutih kirurških ciljeva potrebno je riješiti dva glavna problema a to su hipertrofični klitoris i skrivena vagina. Rekonstrukcija se može raditi u jednom aktu ili u dva i više, ovisno o stupnju anomalije. Naša tehnika i iskustvo bazirana su na tri principa (3). Treba učiniti:

- klitoroplastiku s resekcijom spužvastih tijela i prezervacijom glansa;
- eksteriorizaciju rodnicu;
- labioskrotalnu redukciju.

Sporno pitanje u rekonstrukciji ambiguoznog spolovila je pravo vrijeme za zahvat. Psihijatri, pedagozi i medicinski etičari ističu velika, ireverzibilna oštećenja uzrokovana s ranim dodjeljivanjem spola od roditelja i doktora prije nego što dijete dosegne svoj spolni identitet (4). Na sreću ove su debate malo relevan-

\*Klinički bolnički centar Zagreb  
Klinika za kirurgiju Medicinskog fakulteta  
Sveučilišta u Zagrebu, Zavod za dječju kirurgiju

Adresa za dopisivanje:  
Prof. dr. sc. Stipe Batinica  
KBC Zagreb  
Klinika za kirurgiju Medicinskog fakulteta  
Sveučilišta u Zagrebu, Zavod za dječju kirurgiju  
10000 Zagreb, Kišpatićeva 12



M=mokraćni mjehur, U=uterus, V=vagina, R=rektum, S=simfiza, VS=vanjski sfinkter, K=klitoris

Slika 1.

Klasifikacija ambiguznog vanjskog genitala po Praderu od I. do V. stupnja. Izražene su promjene između pravog ženskog i "pravog muškog" vanjskog spolovila

Figure 1

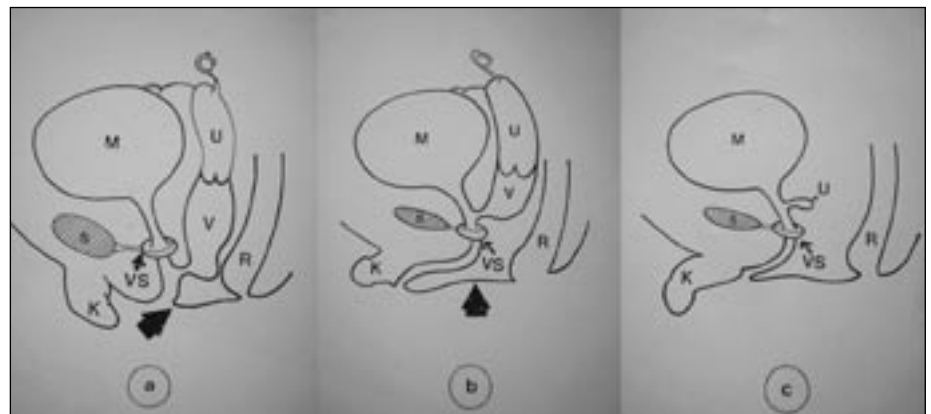
Classification of ambiguous genitalia by Prader type I to V. The continuum of changes between purely female and "purely" male external genitalia

ne za našu odluku u slučajevima 46XX kariotipa u KAH-a pošto ove bolesnice imaju ženski spolni identitet. Plan kirurške reparacije vanjskog spolovila zaseban je za svako dijete i ovisi o zatečenoj anatomiji (Slika 2).

Sadašnje je mišljenje da se to izvede u ranijoj dobi bolje nego da se odgađa do adolescentne. Obično se započinje u dobi između 3 i 6 mjeseci života. Postoji nekoliko kirurških tehnika a najviše se prakticira ona koja preporuča da se u djevojčica s KAH-om, posebno u onih s visokom komunikacijom vagine u urogenitalnom sinusu, reparacija vrši u dva akta (1, 3, 5-7). Prvo se, rano u životu, između 3. i 6. mj., učini redukcija hipertrofičnog klitorisa (koji je ponekad veći i od penisa za odgovarajuću dob) i otvaranje urogenitalnog sinusa. Time vanjsko spolovilo dobije prirodniji izgled čime se sprječava anksioznost roditelja i okoline a pomaže da se dijete normalno, psihološki i seksualno, usmjerava u razvoju. Vaginoplastika se odgađa za nešto stariju dob kako bi se spriječile postoperacijske stenozne otvora vagine koje su inače česte komplikacije ako se zahvat radi u dojenačkoj dobi.

U najvećeg broja bolesnika s ambiguznim spolovilom (miješana gonadska disgeneza, ženski pseudoher-

mafroditizam, pravi hermafroditizam), vagina se može eksteriorizirati samim otvaranjem urogenitalnog sinusa i formiranjem vestibuluma od režnjića okolne kože. Nakon otvaranja urogenitalnog sinusa mobilizira se stražnja stjenka rodnice i izvlači na površinu šivanjem na



M=bladder, U=uterus, V=vagina, R=rectum, S=symphysis, VS=external sphincter, K=clitoris

Slika 2

a) Niski, infrasymphtični utok rodnice u urogenitalni sinus. Vaginoplastika se radi u dobi od 3-6 mj  
b) Visoki, suprasymphtični otvor rodnice izravno u uretru. Vaginoplastika izvlačenjem kroz perineum prakticira se nakon druge godine života  
c) Rodnica nedostaje ili je hipoplastična. Nadomještanje rodnice obavlja se u adolescentnoj dobi. Klitoroplastika i labioskrotalna redukcija u sva tri slučaja rade se u dobi od 3-6 mj.

Figure 2

a) Vagina enters the urogenital sinus distal to the external urethral sphincter. Vaginoplasty may be performed at 3 to 6 months of age  
b) If the vagina enters to the urogenital sinus proximal to the external sphincter exteriorization should be delayed until the girl is two years of age  
c) Very hypoplastic or no vagina. Vaginal reconstruction is undertaken in adolescence. Clitoral resection and labioscrotal reduction performance at 3 to 6 months

kožni režnjić perineuma. Nakon toga slijedi djelomična klitorektomija. Koža hipertrofičnog klitorisa (pseudopenisa) potpuno se odvoji od korpusa penisa čuvajući pri tome inervaciju i cirkulaciju glansa koji treba ostati vitalan. Korpus hipertrofičnog klitorisa (spužvasta tijela) se resecira a sačuvani glans se ušiva na anatomsko mjesto prirodnog klitorisa. Ranije odvojena koža klitorisa po sredini se uzdužno incidira i od nje se kreiraju male labije. Produživanjem labio-skrotalne brazde formiraju se velike labije. S tim je završena kirurška korekcija vanjskog ženskog spolovila. Klitoris je smanjen, sačuvan je glans sa svojom inervacijom i cirkulacijom kao kasnija erogena zona (8, 9). Rodnica je eksteriorizirana sa širokim otvorom. Male usne su skrojene od kože hipertrofičnog klitorisa a velike su usne modelirane od labioskrotalnog nabora. Ovi nabrojani kirurški postupci rade se u istom zahvatu koji traje 3-4 sata i ako je sve učinjeno korektno daljnje kirurške intervencije nisu potrebne. Prema potrebi, ovisno o otvoru rodnice, za mjesec-dva počinje se s dilatacijom ušća rodnice koje je obično usko, prvo ambulantno pod medicinskom kontrolom, a kasnije to mogu raditi i roditelji kod kuće. U prošlosti, kad se počelo s re-

konstrukcijom vanjskog spolovila preporučalo se učiniti kompletno odstranjenje klitorisa da bi se uklonilo erektilno tkivo klitorisa (pseudopenisa) jer je to izazivalo velike bolove i nelagodnosti prilikom seksualnog uzbuđenja. Kako je to bilo jako drastična metoda kasnije se metodom plikacije pokušalo smanjiti klitoris i sakriti pod kožu simfize ali problemi nisu riješeni problemima (9, 10). Zadnjih dvadesetak godina radi se redukcijaska klitoroplastika pri čemu se prezervira glans klitorisa s neurovaskularnim snopom i intaktnim senzacijama.

U slučaju "visokog" otvaranja rodnice u urogenitalni sinus ili izravno u uretru u suprasfinkteričnom dijelu, drugi dio zahvata odnosno eksteriorizacija, radi se oko druge godine života. Kirurški pristup je izravno kroz perineum, ni pod kakvim uvjetima ili izgovorom ne smije se učiniti uobičajeno otvaranje urogenitalnog sinusa prema natrag. Jako se pazi na vanjski sfinkter uretre zbog moguće ozljede s posljedičnom inkontinencijom. Sfinkter se može vidjeti ili identificirati s elektrostimulatorom. Uski otvor rodnice dodatno se incidira u svakom kvadrantu pa se nakon maksimalne mobilizacije i

lagane trakcije šiva za kožne režnjice perineuma formirajući neku vrstu vestibuluma. I tu su potrebne poslije operacije dilatacije ušća rodnice da se spriječi moguća stenoza introitusa kao najčešća postoperacijska komplikacija. Konačni je cilj formirati vanjsko spolovilo koje će po svojim anatomskim, funkcionalnim i kozmetičkim rezultatima omogućiti normalni razvoj osobe svjesne svog vlastitog identiteta (11).

#### LITERATURA

1. Farkas A, Chertin B. Feminizing genitoplasty in patients with 46XX congenital adrenal hyperplasia. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2001; 14: 713.
2. Meyer-Bahlburg HFL. Gender and sexuality in classic congenital adrenal hyperplasia. *Endocrinol Metab Clin North Am* 2001; 30: 155.
3. Batinica S, Ille J. Dvosmisleno spolovilo, kirurški pristup. *Paediatr Croat* 1994; 38: 129.
4. Berenbaum SA, Korman Bryk K, Duck SC, Resnick SM. Psychological adjustment in children and adults with congenital adrenal hyperplasia. *J Pediatr* 2004; 144: 741-6.
5. Crouch NS, Creighton SM. Minimal surgical intervention in the management of intersex conditions. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2004; 17: 1591-6.
6. Van Wyk JJ, Ritzen EM. The role of bilateral adrenalectomy in the treatment of congenital adrenal hyperplasia. *J Clin Endocrinol Metab* 2003; 88: 2993-8.
7. Roll MF, Kneppo C, Roth H, et al. Feminising genitoplasty: One-stage genital reconstruction In congenital adrenal hyperplasia: 30 years' experience. *Eur J Pediatr Surg*. 2006; 16 (5): 329-33.
8. Creighton SM, Minto CL, Steele SJ. Objective cosmetic and anatomical outcomes at adolescence of feminizing surgery for ambiguous genitalia done in childhood. *Lancet*, 2001; 358: 124.
9. Donahoe PK, Hendren WH. Perineal reconstruction in ambiguous genitalia in infants raised as Femels. *Ann Surg* 1998; 200: 363-7.
10. Crouch NS, Liao LM, Woodhouse CR, Creighton SM. Sexual function and genital sensitivity following feminizing genitoplasty for CAH. *J Urol* 2008; 2: 634-8.
11. Stikkelbroeck N, Beerendonk C, Willemsen W, et al. The Long Term Outcome of Feminizing Genital Surgery for Congenital Adrenal Hyperplasia: Anatomical, Functional and Cosmetic Outcomes, Psychosexual Development, and Satisfaction in Adult Female Patients. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2003; 16: 289-96.

#### Summary

#### FEMINIZING GENITAL SURGERY FOR CONGENITAL ADRENAL HYPERPLASIA

S. Batinica

*Surgical treatment of female infants with classic forms of congenital adrenal hyperplasia presents a complex clinical situation that requires a multi-disciplinary approach. Exposure of the female fetus to adrenal androgens results in varying degrees of virilization of external genitalia include an enlarged clitoris like a pseudopenis, partly fused labia majora and common urogenital sinus like hypospadias in boys. In the treatment we do feminizing genitoplasty. The type of surgical repair must be tailored according to each individual patient's anatomy.*

Descriptors: CONGENITAL ADRENAL HYPERPLASIA, FEMINIZING GENITOPLASTY