

## Odległe wyniki chirurgicznej korekcji zewnętrznych narządów płciowych u dzieci z obojnaczymi narządami płciowymi

### *Long-term results of surgical reconstruction of external sexual organs in children with ambiguous genitalia*

<sup>1</sup>Katarzyna Ziora, <sup>2</sup>Andrzej Paradysz, <sup>1</sup>Joanna Oświęcimska, <sup>2</sup>Życzkowski Marcin

<sup>1</sup>Klinika Pediatrii, Nefrologii i Endokrynologii Dziecięcej Śląskiej Akademii Medycznej w Zabrzu

<sup>2</sup>Katedra i Klinika Urologii Śląskiej Akademii Medycznej w Zabrzu

**Adres do korespondencji:** dr n. med. Katarzyna Ziora, Klinika Pediatrii, Nefrologii i Endokrynologii Dziecięcej, ul. 3 Maja 13/15, 41-800 Zabrze, tel. (0-32) 370-42-81, fax.(0-32) 271-87-01, e-mail: ziorkasia@wp.pl

**Słowa kluczowe:** obojnacze narządy płciowe u dzieci, plastyka feminizująca

**Key words:** ambiguous genitalia in children, feminizing genitoplasty

#### STRESZCZENIE/ABSTRACT

**Wstęp:** Zaburzenia cielesno-płciowe wymagają zwykle korekcji chirurgicznej zewnętrznych narządów płciowych już we wczesnym dzieciństwie. Jednakże odległe efekty tych zabiegów nie zawsze są zadowalające. Cel pracy: Ocena odległych efektów kosmetycznych i psychologicznych operacyjnej korekcji zewnętrznych narządów płciowych u dzieci z obojnaczymi narządami płciowymi. **Materiał i metody:** Operowano 43 dzieci (wiek: 1–15 r.ż.) z obojnaczymi narządami płciowymi (38 dziewcząt z wrodzonym przerostem nadnerczy, 2 dzieci z obojactwem rzekomym męskim, 3 dzieci z mieszaną dysgenezją gonad). U wszystkich wykonano zabiegi feminizujące. Wszystkie dzieci poddano kontroli po 2–9 latach po zabiegu, oceniając efekt kosmetyczny zabiegu wg własnej skali punktowej wyglądu sromu. Siedem pacjentek było operowanych dwukrotnie (druga operacja z powodu zwężenia pochwy). U 33 pacjentek przeprowadzono badanie psychologiczne: oceniono rozwój intelektualny, przystosowanie do środowisk podstawowych, orientację psychoseksualną. **Wyniki:** 1. Efekt kosmetyczny operacji oceniono jako dobry u 36 dzieci (83,7%), jako średni u 4 (9,3%), jako zły u 3 (7%). 7 dziewcząt z wynikiem średnim i złym zakwalifikowano do reoperacji z powodu zwężenia wejścia do pochwy. Łącznie u 12 pacjentek (30,1%) obserwowano zwężenie pochwy. 2. Ocena psychologiczna. U badanych dzieci wykazano przeciętny iloraz inteligencji. U żadnego dziecka nie zaobserwowano dysfunkcji psychicznych w zakresie zaburzeń zachowania w środowisku rodzinnym, szkolnym i grupie rówieśniczej pozaszkolnej, ani zachowań nietypowych dla płci metrykalnej żeńskiej. **Wnioski:** Zastosowana metoda chirurgicznej feminizacji zewnętrznych narządów płciowych u dzieci z zaburzeniami cielesno-płciowymi pozwala na przywrócenie prawidłowych stosunków anatomicznych. Należy jednak liczyć się z powikłaniami, najczęściej zwężeniem pochwy, co wymaga dodatkowej korekty operacyjnej. Badanie psychologiczne, mimo iż nie ujawniło zaburzeń emocjonalno-motywacyjnych i braku akceptacji własnej płci u badanych dzieci, wydaje się ważnym elementem w prowadzeniu pooperacyjnym tych pacjentów.

**Introduction:** Ambiguous genitalia require surgical reconstruction in early childhood. Although, long-term results of these operations are unsatisfactory in some cases. **The aim of this study** was the assessment of cosmetic and psychological effects of surgical management of ambiguous genitalia in children. **Materials and methods:** We operated 43 children (age: 1–15 years) with ambiguous genitalia (38 girls with congenital adrenal hyperplasia, 2 children with male pseudohermaphroditism, 3 children with mixed gonadal dysgenesis). All patients underwent feminizing genitoplasty and were followed-up after 2–9 years. Cosmetic effect of the operation was assessed using authors' own scale of vulva appearance. Seven patients were reoperated because of vaginal stenosis. Psychological evaluation of intellectual development, adaptation to basic environments and psychosexual orientation was performed in 33 patients. **Results:** 1. Cosmetic result of the operation was good in 36 children (83.7%), mediocre in 4 (9.3%), and bad in 3 (7%) patients. Seven girls with mediocre and bad result were qualified to reoperation because of vaginal stenosis that was observed in total of 12 patients (30.1%). 2. Psychological assessment revealed an average IQ. There were no behavioural disfunctions in family, school and contemporary environments, either atypical for female behaviours. **Conclusions:** Surgical feminizing genitoplasty in children with ambiguous genitalia corrects the anatomical appearance of sexual organs. Possible complication is vaginal stenosis, that requires further reoperation. Nevertheless, psychological evaluation did not reveal emotional-motivatory disturbances or lack of acceptance of patient's female sex it seems to be an important element of postoperative follow-up in these patients.

## Wstęp

Wśród zaburzeń cielesno-płciowych u dzieci wyróżnia się obojnactwo prawdziwe, obojnactwo rzekome żeńskie i męskie oraz czystą i mieszaną dysgenezję gonad [1].

Najczęstszą formą tych zaburzeń jest obojnactwo rzekome żeńskie u dziewcząt z wrodzonym przerostem nadnerczy. Defekty enzymatyczne biosyntezy kortyzolu spowodowane mutacją genu HSD3B2, CYP21 lub CYP11B1 prowadzą do wzmożonej produkcji androgenów w warstwie siatkowatej kory nadnerczy płodu, co przyczynia się do maskulinizacji narządów płciowych u chorych dziewcząt [2]. Stopień maskulinizacji oceniany wg klasyfikacji Pradera na pięć typów (od I do V) zależy od okresu życia płodowego, w którym ujawnił się blok enzymatyczny [3]. Niewielki przerost łechtaczki (I typ) nie wymaga leczenia operacyjnego. Bardziej zaawansowana maskulinizacja (II-V typ), prowadząca do obojnacznych narządów płciowych u dziewczynek z wrodzonym przerostem nadnerczy jest wskazaniem do przeprowadzenia zabiegu feminizującego narządy płciowe zewnętrzne [4].

Inne postacie zaburzeń cielesno-płciowych u dzieci wymagają również korekcji plastycznej. Ważne jest, aby te zabiegi były wykonane wystarczająco wcześnie. Nieprawidłowa budowa narządów płciowych budzi bowiem u dziecka wątpliwości co do przynależności płciowej i może wpłynąć na zaburzenie rozwoju identyfikacji płciowej i orientacji psychoseksualnej [5].

Zabiegi korekcyjne zewnętrznych narządów płciowych u dzieci pozostają w sferze zainteresowań nie tylko urologów, ale także endokrynologów,

którzy diagnozują i leczą tych pacjentów przed i po zabiegach.

Celem naszej pracy jest nie tylko ocena odległych efektów kosmetycznych, ale także psychologicznych zastosowanej w Klinice Urologii w Zabrze metody operacyjnej korekcji zewnętrznych narządów płciowych u dzieci z obojnaczymi narządami płciowymi.

## Materiał i metody

W Katedrze i Klinice Urologii w Zabrzu od 1989 do 2002 r. operowano 43 dzieci z obojnaczymi narządami płciowymi. Grupa ta obejmowała 38 dziewcząt z wrodzonym przerostem nadnerczy (88,4%), dwoje dzieci z obojnactwem rzekomym męskim (4,7%) i troje z mieszaną dysgenezją gonad (6,9%). Płeć metrykalna wszystkich dzieci była żeńska.

**Tabela I.** Liczba pacjentek zakwalifikowanych do operacji na podstawie oceny stopnia maskulinizacji narządów płciowych wg skali Pradera

**Table I.** Number of patients qualified to operation on the basis of sexual organs masculinization assessment according to Prader scale

Stopień maskulinizacji wg skali Pradera	Liczba pacjentek	
	ogółem	%
I <sup>o</sup>	0	0
II <sup>o</sup>	7	16,3
III <sup>o</sup>	32	74,5
IV <sup>o</sup>	2	4,6
V <sup>o</sup>	2	4,6

Rozpoznanie choroby postawiono we współpracy z zespołem Kliniki Pediatrii, Nefrologii i Endokrynologii Dziecięcej w Zabrze. U każdej pacjentki oceniono stopień maskulinizacji zewnętrznych narządów płciowych wg skali Pradera (tab. I). Płeć genetyczną ustalono za pomocą kariogramu. U dziewcząt z wrodzonym przerostem nadnerczy potwierdzono płeć genetyczną żeńską (46XX), a pozostałe badane miały kariotyp męski (46XY lub 46XY/45X). Diagnostyka hormonalna, konieczna do postawienia prawidłowego rozpoznania, polegała na ocenie stężenia kortyzolu, 17-hydroksyprogesteronu, testosteronu i androstendionu w surowicy krwi oraz ocenie wydalania metabolitów hormonów sterydowych w dobowej zbiorce moczu (17-KS, 17-OHCS, profil steroidowy). Badanie USG służyło ocenie macicy, gonad, pęcherza moczowego, górnych i dolnych odcinków dróg moczowych. U wszystkich dziewcząt wykonano badanie endoskopowe: genitoskopię połączoną z genitografią. To pozwoliło na ocenę wyglądu pęcherza moczowego, wzajemnego położenia ujścia zewnętrznego cewki moczowej i pochwy oraz określenie stopnia rozwoju pochwy i wielkości zatoki moczowo-płciowej.

U trzech pacjentek konieczne było wykonanie badania tomograficznego jamy brzusznej, a u czterech urografii. U pięciu wykonano laparotomię, podczas której usunięto dysgenetyczne gonady, w tym u dwóch dokonano tego metodą laparoskopową.

Do zabiegu operacyjnego kwalifikowano te dziewczynki, u których maskulinizacja narządów płciowych odpowiadała II–V<sup>0</sup> wg skali Pradera (tab. I).

Dziewczęta operowano w wieku od 10 miesiąca życia do 15 roku życia (średni wiek: 4,5 lat) (tab. II). U wszystkich wykonano zabieg operacyjny feminizujący narządy płciowe zewnętrzne.

**Tabela II.** Liczba pacjentek z podziałem na wiek, w którym przeprowadzono operację

**Table II.** Number of patients dependent on the age they have been operated

Wiek w latach	Liczba pacjentek	
	ogółem	%
1–3	27	62,7
4–6	7	16,2
7–9	4	9,3
10–12	2	4,6
13–15	3	6,9

Technika operacji stosowanej w Klinice Urologii w Zabrze polega na wypreparowaniu płata kroczo-pośladowego, tak jak w metodzie Fortunoff a [6] w celu poszerzenia wejścia do pochwy i odtworzenia przedsionka pochwy. Wierzchołek płata styka się z ujściem zatoki moczowo-płciowej. W kolejnym etapie operacji nacina się pochwę i w szczyt rozcięcia wszywa się płat skóry. Następnie wykonuje się plastykę łechtaczki, zaczynając od dwóch pionowych nacięć na jej brzusznej stronie od podstawy żołądźki do wysokości ujścia cewki. Wytworzony płat śluzówkowy stanowi przyszły przedsionek pochwy. Cięciem na granicy rowka zażołądźkowego i trzonu łechtaczki odpreparowuje się napletek i skórę trzonu, odsłaniając ciała jamiste. Na grzbietowej powierzchni preparuje się pęczek naczyniowo-nerwowy i odcina się żołądźki od ciał jamistych. Ciała jamiste zostają odcięte, a odnogi podklute i podwiązane. Żołądźki wszywa się w kikut odnóg ciał jamistych, ze skóry łechtaczki (prącia) wytwarza się wargi sromowe mniejsze, które wszywa się bocznie po obu stronach przedsionka pochwy.

Wszystkie pacjentki poddano kontroli po 2–9 latach od operacji (tab. III). W tej grupie było pięć dziewcząt po powtórnej operacji. Pierwsza operacja była wykonana u nich w 3 roku życia, a druga w 3–5 lat po pierwszej (średnio po 4,2 latach).

**Tabela III.** Liczba pacjentek z podziałem na wiek, w którym dokonano kontroli

**Table III.** Number of patients dependent on the age they have been checked-up

Wiek w latach	Liczba pacjentek	
	ogółem	%
3–6	10	23,3
7–10	15	34,9
11–14	10	23,3
15–18	4	9,3
> 19	4	9,3

Celem zobiekttywizowania oceny efektu kosmetycznego operacji stworzono skalę punktową (tab. IV). Oceniano kolejno: 1) ogólny wygląd sromu, 2) wielkość warg sromowych, 3) symetrię warg sromowych, 4) wielkość i położenie łechtaczki, 5) wielkość ujścia zewnętrznego pochwy i 6) położenie cewki moczowej, przyznając od 0 do 2 punktów. Punkty sumowano. Maksymalna liczba możliwych do uzyskania punktów wynosiła 12. Liczba

Tabela IV. Własna Skala Punktowa Wyglądu Sromu  
Table IV. Authors' Own Scale of Vulva Appearance

	0 punktów	1 punkt	2 punkty
Ogólny wygląd sromu	nieprawidłowy	częściowo nieprawidłowy	prawidłowy
Wielkość warg sromowych	przerosłe lub zanikowe	nieznacznie powiększone lub zmniejszone	prawidłowa
Symetria warg sromowych	asymetryczne	nieznacznie asymetryczne	symetryczne
Wielkość i położenie lechtaczki	powiększona wystaje przed wargi sromowe lub zanikła	nieznacznie powiększona, częściowo widoczna	wielkość prawidłowa, schowana między wargami sromowymi
Wielkość ujścia zewnętrznego pochwy	szczelinowate	przewężone	szerokość odpowiednia do wieku
Położenie cewki moczowej	niewidoczne ujście zewnętrzne cewki moczowej	ujście cewki moczowej na przedniej ścianie pochwy	ujście cewki moczowej w obrębie sromu

Ocena punktowa wyglądu sromu: 0–4 punkty: wynik zły; 5–8 punktów: wynik mierny; 9–12 punktów: wynik dobry

punktów od 9 do 12 oznaczała wynik dobry, 5–8 pkt. wynik mierny, a 0–4 pkt. wynik zły przeprowadzonego zabiegu (tab. IV). U 10 dziewcząt z podejrzeniem zwężenia ujścia zewnętrznego pochwy badanie wejścia do pochwy wykonano w krótkotrwałym znieczuleniu ogólnym.

U 33 pacjentek w wieku szkolnym przeprowadzono badanie psychologiczne przy użyciu testu Ravena, a do oceny stopnia inteligencji posłużono się testem matryc (wersja standard, seria A, B, C, D, E) [7]. Wyniki testu Ravena uporządkowano wg skali centylowej. Zebrano je w porządku rangowym od wysokich do niskich, otrzymując jeden rodzaj skali. Pozycję centylową obliczono wg wzoru: pozycja centylowa =  $100 - [100 - (R - 0,5) : N]$ ; gdzie R jest rangą (1 jest najwyższą rangą), a N jest liczbą rangowanych przypadków [8].

Przeprowadzono też wywiad z rodzicami na temat przystosowania się ich dzieci do środowisk podstawowych (rodziny, szkoły, grupy rówieśniczej). Rodzice badanych wypełnili Kwestionariusz Problemów Socjologiczno-Emocjonalnych. Ukie-runkowany wywiad z pacjentkami i ich rodzicami miał dać wgląd w kształtującą się orientację psychoseksualną.

## Wyniki

Ocenę efektu kosmetycznego chirurgicznej korekcji zewnętrznych narządów płciowych u badanych pacjentek przeprowadzono, posługując się własną Skalą Punktową Wyglądu Sromu. Wykazano dobry wynik operacji u 36 badanych, u 4 wynik mierny, a u 3 zły (tab. V).

Tabela V. Ocena wyników efektu kosmetycznego wg Własnej Skali Punktowej Wyglądu Sromu

Table V. Assessment of cosmetic effect of the operation according to Authors' Own Scale of Vulva Appearance

Wynik	Liczba pacjentek	
	ogółem	%
dobry	36	83,7
mierny	4	9,3
zły	3	7,0
Razem	43	100,0

Wśród pacjentek z wynikiem dobrym było pięć dziewcząt (13,9%), u których wykonano wcześniej reoperację z powodu zwężenia pochwy.

Dziewczynki z wynikiem miernym i złym zakwalifikowano do ponownej operacji. Dwie z nich miały szczelinowate wejście do pochwy, jedna przerost lechtaczki, a dwie przewężenie pochwy.

Łączna liczba badanych dziewcząt, u których stwierdzono zwężenie wejścia do pochwy, wynosiła 12 (30,1%). Są to pacjentki, u których ostateczny efekt leczenia oceniono jako dobry, ale były one badane już po reoperacji (5 pacjentek), oraz te z miernym i złym efektem kosmetycznym po pierwszej operacji (7 pacjentek).

Ryciny przedstawiają wygląd sromu u dziecka z obojnactwem rzekomym męskim: przed (ryc. 1) i po (ryc. 2) zabiegu korekcyjnym narządów płciowych zewnętrznych.

Wyniki badania psychologicznego testem Ravena wykazały przeciętny rozwój intelektualny u





**Rycina 1.** Pacjent z obojnactwem rzekomym męskim przed zabiegiem korekcyjnym narządów płciowych zewnętrznych  
**Figure 1.** Patient with male pseudohermaphroditism before surgical correction of ambiguous genitalia



**Rycina 2.** Ten sam pacjent po zabiegu korekcyjnym  
**Figure 2.** The same patient after surgical correction of ambiguous genitalia

badanych dziewcząt. U 12 z nich stwierdzono iloraz inteligencji poniżej 25 centyla, u 20 między 26 a 50 centylem, u jednej odpowiadający 52 centylowi.

U żadnego dziecka nie stwierdzono dysfunkcji psychicznych w zakresie zaburzeń zachowania w środowisku rodzinnym, szkolnym i w grupie rówieśniczej pozaszkolnej.

Badane dzieci osiągają przeciętne wyniki w nauce szkolnej, nie wykazują szczególnych uzdolnień, które by je wyróżniały od innych.

Według rodziców ich dzieci są nieśmiałe, z trudnością nawiązują kontakty w nieznanym otoczeniu, jednak nie było przypadku izolacji lub odrzucenia przez grupę rówieśniczą. Nie wykazują agresji.

U żadnego z badanych rodzice nie zauważyli zachowań nietypowych dla ich płci metrykalnej ani braku akceptacji własnej płci.

Dwie dorosłe pacjentki (18-letnia i 23-letnia) rozpoczęły współżycie płciowe. Obie uważają je za w pełni satysfakcjonujące.

## Dyskusja

Zabiegi plastyki zewnętrznych narządów płciowych u dzieci powinny być wykonywane wcześnie, najlepiej przed 18 miesiącem życia. Do tego wieku kształtuje się bowiem u dziecka tożsamość płciowa, poczucie przynależności do określonej płci biologicznej. W rozwoju identyfikacji płciowej zasadniczą rolę odgrywa ukształtowanie zewnętrznych narządów płciowych, które jest wskaźnikiem dla rodziców, że przypisanie płci dziecku przy urodzeniu było prawidłowe, a dla dziecka ma subiektywne znaczenie w tworzeniu własnego „ja” i poczucia osobowości [5].

Według wielu autorów [4, 9–11] optymalnym wiekiem do przeprowadzenia operacji naprawczych zewnętrznych narządów płciowych jest 2–3 rok życia. Inni [12–14] zalecają wykonywanie tych zabiegów jeszcze wcześniej, już w okresie niemowlęcym. Nasi pacjenci operowani byli w większości między 1 a 3 rokiem życia (62,7%). U pozostałych zabiegi wykonano w wieku późniejszym, co było spowodowane zaniedbaniem ze strony rodziców.

Korekcja zewnętrznych narządów płciowych może być przeprowadzona jedno- lub dwuetapowo. Według nielicznych tylko autorów [15, 16] zabieg dwuetapowy daje lepsze wyniki. W pierwszej kolejności wykonuje się plastykę przerośniętej łechtaczki u niemowląt w wieku od drugiego do szóstego miesiąca życia, a rekonstrukcję przedsionka pochwy i wejścia do pochwy przed ukończeniem drugiego roku życia. Dziewczynki z przedzwieraczowym ujściem pochwy do cewki moczowej wg Hendrena powinny być operowane dwuetapowo, dopiero w drugim i czwartym roku życia [15].

Jednoetapową technikę operacyjną zaleca większość autorów [9, 11, 14, 17–21]. Do najważniejszych elementów tego typu operacji należy ukształtowanie łechtaczki i wytworzenie szerokiego wejścia do pochwy. Operacje redukcyjne łechtaczki lub jej całkowitej resekcji nie są obecnie polecane. Zaleca się częściowe wycięcie ciał jamistych i pozostawienie uszypułowanej na pęczkach naczyńiowenerwowych żołądzi, która po wrośnięciu w miejsce wszycia spełnia rolę łechtaczki zarówno pod względem kosmetycznym, jak i w odbiorze bodźców czuciowych [22, 23]. Inne techniki plastyki łechtaczki, polegające na przemieszczeniu jej pod spojenie łonowe z zachowaniem żołądzi lub na marszczeniu trzonu i mocowaniu do kości łonowej, polecane przez Lattimera, Pellerina i Stefana, nie powinny być stosowane [24]. Pierwsza stwarza bowiem ry-

zyko martwicy żołądźci, druga z kolei powoduje dolegliwości bólowe w czasie erekcji łechtaczki.

U operowanych w naszej klinice dzieci wykonywano zabiegi jednoetapowo, z wykorzystaniem metody Fortunoffa [6]. Nie stosowano pierwotnej redukcji żołądźci łechtaczki. Zakładano, że z powodu gorszego ukrwienia z czasem dochodzi do jej zmniejszenia, natomiast pierwotne klinowe wycięcie części żołądźci może doprowadzić do całkowitej jej atrofii. Wykonywano też usunięcie osłonki białawej i powięzi Bucka, jak w modyfikacji Urbanowicza [21], co miało zapewnić prawidłową wielkość łechtaczki i zachować odpowiednie jej położenie, unerwienie i ukrwienie.

Głównym celem zabiegów feminizujących zewnętrzne narządy płciowe jest przywrócenie prawidłowej funkcji narządu rodniego i umożliwienie współżycia płciowego.

Istotnym aspektem tej terapii jest zapewnienie estetycznego wyglądu odtworzonego sromu żeńskiego, właściwych wymiarów łechtaczki, prawidłowego ukształtowania wejścia do pochwy.

Aby w sposób obiektywny ocenić efekty kosmetyczne wykonanych przez nas zabiegów, zastosowaliśmy własną Skalę Punktową Wyglądu Sromu. Skala ta może mieć pewne niedociągnięcia, ale stanowi pierwszą, zaproponowaną przez nas próbę obiektywnej punktowej oceny pooperacyjnej wyglądu sromu. Do tej pory nie spotkaliśmy w dostępnym piśmiennictwie tego typu oceny. Jedynie Wieczorek-Grohman [9] oceniała obiektywnie wyniki operacji odtwórczych narządów płciowych, uwzględniając wygląd estetyczny odtworzonego sromu, właściwe wymiary łechtaczki, całkowite pokrycie jej przez wargi sromowe, poprawne odtworzenie warg sromowych mniejszych, prawidłowe ukształtowanie przedsionka pochwy oraz brak zwężenia w obrębie wejścia do pochwy, stawiając ocenę bardzo dobrą, dobrą lub złą. Nie używała jednak skali punktowej.

Efekty kosmetyczne operowanych u nas dzieci są podobne do obserwowanych przez innych autorów [9]. U 83,7% naszych pacjentek odległy wynik zabiegu był dobry. Nie można jednak pominąć faktu, że pięć badanych (13,9%) to pacjentki po powtórnej operacji z powodu zwężenia wejścia do pochwy. To powikłanie jest opisywane najczęściej. Może pojawić się po kilkunastu miesiącach lub latach od zabiegu operacyjnego. Wymaga powtórnej operacji w wieku przed inicjacją seksualną [9]. Ocena zwężenia pochwy nie zawsze jest łatwa z powodu trudności w określeniu normatywnej wielko-

ści wejścia do pochwy u dzieci. Niektórzy autorzy stosują okresowe dilatacje pochwy po operacji w celu zapobiegania jej zwężeniu [18, 25, 26]. U operowanych w naszej klinice pacjentek nie stosowano tego typu metody, uważając, że szerokie wytworzenie światła pochwy jest wystarczające. Natomiast zwężenie, które wystąpiło u pojedynczych pacjentek, było związane ze zbyt płytkim nacięciem tkanek w kierunku pochwy. Te pacjentki zostały zakwalifikowane do reoperacji w wieku 15–16 lat.

Innymi powikłaniami zabiegu mogą być: asymetria warg sromowych, protruzja lub krwiak łechtaczki, zaburzenia mikcji, moczenie dzienne lub nocne, stany zapalne sromu, przetoka cewkowo-pochwowa, przetrwała zatoka moczowo-płciowa [9, 19, 27–30].

U badanych przez nas dziewcząt tylko u jednej stwierdzono wystającą przed wargi sromowe łechtaczkę. Innych opisywanych powikłań nie było.

Opieka psychologiczna nad dziećmi z zaburzeniami cielesno-płciowymi jest jednym z istotnych elementów terapii. Tylko kompleksowe współdziałanie zespołu specjalistów: genetyka, endokrynologa, urologa i psychologa, może zapewnić pacjentowi i jego rodzinie odpowiednią pomoc [14]. Nieprawidłowa budowa narządów płciowych może budzić zarówno u dziecka, jak u jego rodziców wątpliwości co do przynależności płciowej. Może mieć też wpływ na kształtowanie się orientacji psychoseksualnej [5]. U naszych pacjentów nie zaobserwowaliśmy dysfunkcji w zakresie zachowań w rodzinie, środowisku szkolnym i pozaszkolnym. Nie stwierdziliśmy też zachowań, które byłyby nietypowe dla ich płci metrykalnej. Dwie dorosłe pacjentki rozpoczęły współżycie płciowe, uważając je za satysfakcjonujące. Można spekulować, że przeprowadzone wystarczająco wcześnie zabiegi plastyki narządów płciowych u naszych pacjentek wpłynęły pozytywnie na ich poczucie wartości i identyfikacji płciowej.

## Wnioski

1. U dzieci z obojnaczymi narządami płciowymi chirurgiczna korekcja zewnętrznych narządów płciowych daje w większości dobre odległe efekty kosmetyczne.
2. Zdarzające się niepowodzenia w postaci zwężeń pochwy wskazują na konieczność kontroli i rozważenie reoperacji w tych przypadkach.
3. U dziewcząt operowanych z powodu obojnaczych narządów płciowych nie stwierdza się dysfunkcji w sferze psychicznej.

## PIŚMIENNICTWO/REFERENCES

- [1] Allen L.E., Hardy B.E., Churchil B.M.: The surgical management of the enlarged clitoris. *J. Urol.*, 1982;128, 351–354.
- [2] Romer T.E.: Postępy w rozpoznawaniu i leczeniu wrodzonego przerostu nadnerczy. *Endokrynol. Pol.*, 2003;54, 631–656.
- [3] Prader A.: Der genitalbefund beim pseudohermaphroditismus femininus des kongenitalen adrenogenitalen syndroms. *Helvetica Paediatrica Acta.*, 1954;3, 231–248.
- [4] Szymkiewicz Cz.: Leczenie chirurgiczne dzieci obojnaczych (ocena chirurgicznego postępowania diagnostycznego i zastosowanych metod operacyjnych na podstawie obserwacji 56 leczonych chorych). *Probl. Med. Wieku Rozwoj.*, 1980;10, 87–130.
- [5] Rzońca A., Rybakowa M.: Poczucie płci u pacjentek z wrodzonym przerostem nadnerczy. *1986;37, 237–241.*
- [6] Fortunoff S., Cove G., Lattimer J.K. et al.: Vaginoplasty technique for female pseudohermaphrodites. *Surg. Gynaecol. Obstet.*, 1964;118, 545–548.
- [7] Raven J.C.: Test matryc wersja Standard, seria A, B, C, D, E. *Pol. Tow. Psychol.*, 1987.
- [8] Hilgard E.R.: Wprowadzenie do psychologii. PWN., Warszawa 1967.
- [9] Wieczorek-Grohman M., Urbanowicz W., Starzyk J.: Leczenie operacyjne dziewczynek z wrodzonym przerostem nadnerczy. *Urol. Pol.*, 2001;54, 54–62.
- [10] Snyder III H.M., Retik A.B., Bauer S.B. et al.: Feminizing genitoplasty: a synthesis. *J. Urol.*, 1983;129, 1024–1026.
- [11] Bissada N.K., Sakati N., Woodhouse N.J.Y. et al.: One-stage complete genital reconstruction for patients with congenital adrenal hyperplasia. *J. Urol.*, 1987;137, 703–705.
- [12] Jong de T.P.V.M., Boemers T.M.L.: Neonatal management of female intersex by clitorovaginoplasty. *J. Urol.*, 1995;154, 830–832.
- [13] Sharp R.J., Holder T.M., Howard C.P. et al.: Neonatal genital reconstruction. *J. Pediatr. Surg.*, 1987;22, 168–171.
- [14] Clayton P.E., Miller L.M., Oberfield S.E. et al.: Consensus statement on 21-hydroxylase deficiency from the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society and the European Society for Paediatric Endocrinology. *J. Clin. Endocrin. Metab.*, 2002;87, 4048–4053.
- [15] Hendren W.H., Atala A.: Repair of the high vagina in girls with severely masculinized anatomy from the adrenogenital syndrome. *J. Ped. Surg.*, 1995;30, 91–94.
- [16] Powell D.M., Newman K.D., Randolph J.: A proposed classification of vaginal anomalies and their surgical correction. *J. Ped. Surg.*, 1995;30, 271–275.
- [17] Szymkiewicz Cz., Baka-Jakubiak M., Romer T.E., et al.: One-stage reconstruction of the female vulva in the intersex children. *Endokryn. Pol.*, 1987;38, 87–95.
- [18] Costa E.M.F., Mendonca B.B., Inacio M. et al.: Management of ambiguous genitalia in pseudohermaphrodites: new perspectives on vaginal dilation. *Fert. Ster.*, 1997;67, 229–232.
- [19] Gonzalez R., Fernandes E.T.: Single-stage feminization genitoplasty. *J. Urol.*, 1990;143, 776–778.
- [20] Grant D.B.: Ethical issues in children with genital ambiguity. *Brit. J. Urol.*, 1995;76, suppl. 2, 75–78.
- [21] Urbanowicz W.: Jednoetapowa całkowita korekcja zewnętrznych narządów moczowo-płciowych u dziewcząt z zespołem nadnerczowo-płciowym. *Probl. Chir. Dziec.*, 1987;14, 129–132.
- [22] Borkowski A., Krzeski T.: Operacja plastyczna łechtaczki w obojnactwie. *Urol. Pol.*, 1983;3, 253–257.
- [23] Mininberg D.T.: Phalloplasty in congenital adrenal hyperplasia. *J. Urol.*, 1982;128, 355–356.
- [24] Ransley P.G.: Clitoroplasty. *Dialogues in Pediatric Urol.*, 1985;9, 6.
- [25] Rock J.A., Jones Jr H.W.: Vaginal forms for dilatation and/ or to maintain vaginal patency. *Fert. Ster.*, 1984;42, 187–190.
- [26] Wesley J.R., Coran A.G.: Intestinal vaginoplasty for congenital absence of the vagina. *J. Ped. Surg.*, 1992;12, 885–889.
- [27] Kristic Z., Perovic S., Radmanovic S. et al.: Surgical treatment of intersex disorders. *J. Ped. Surg.*, 1995;30, 1273–1281.
- [28] Paradysz A., Schneiberg B., Fryczkowski M.: Wyniki chirurgicznej korekcji zewnętrznych narządów płciowych u dzieci z wrodzonym przerostem nadnerczy. *Urol. Pol.*, 1995;48, 62–65.
- [29] Urbanowicz W., Wieczorek M.: Przedzwieraczowe ujście pochwy do cewki moczowej w zespole nadnerczowo-płciowym u dziewcząt. *Pol. Przegl. Chir.*, 1996;68, 201–205.
- [30] Urbanowicz W., Wieczorek-Grohman M.: Rzadkie powikłanie przetrwałej zatoki moczowo-płciowej u dziewczynki z wrodzonym przerostem kory nadnerczy. *Probl. Chir. Dziec.*, 1997;24, 102–106.