

## ·专题· 儿童性别发育异常·

## 46,XY 严重男性化不全外阴的男性化整形方式探讨

毛宇 夏梦 蔡永川 覃道锐 王学军 陈绍基 唐耘熳

**【摘要】 目的** 总结 46,XY 严重男性化不全的外阴男性化整形的临床经验,并初步评估本中心所采用的几种整形方式的治疗效果。**方法** 回顾性分析 64 例 2014 年 1 月至 2018 年 11 月间于电子科技大学附属医院儿童医学中心进行外生殖器男性化整形的严重外阴男性化不全患儿临床资料。64 例染色体核型均为 46,XY,外生殖器表型均为会阴型尿道下裂合并完全性阴囊对裂或阴茎阴囊转位。47 例阴茎头横径  $<10$  mm,双侧隐睾 9 例,单侧隐睾 6 例。47 例采用雄激素治疗,患儿均进行阴茎下曲矫正术、尿道成形术、阴茎阴囊转位术和阴囊对裂矫正术,15 例隐睾患儿同期进行睾丸下降固定术。尿道成形采取岛状包皮瓣卷管、尿道板重建卷管及其对应的一期或分期尿道成形术(我院在重型尿道下裂修复中常用的手术方式)。**结果** 雄激素治疗后阴茎头横径均  $\geq 10$  mm,但有 1 例接受治疗后 3 个月血睾酮浓度增至  $12.7$  nmol/L,并出现骨龄提前;隐睾均下降至阴囊内,未出现萎缩或回缩;阴茎未出现残留弯曲和复发;阴茎阴囊转位和阴囊对裂校正后外形良好。术后并发症总发生率为 23.4%,34 例一期接受尿道成形术者并发症发生率为 29.4%,30 例接受分期尿道成形术者并发症发生率为 16.7%,差异无统计学意义( $P>0.05$ )。岛状包皮瓣卷管尿道一期成形术、岛状包皮瓣卷管尿道分期成形术、尿道板重建卷管尿道一期成形术、尿道重建卷管尿道分期成形术的受术者术后并发症发生率分别为 26.3%、15.0%、33.3%、20.0%,四组并发症发生率差异无统计学意义( $P>0.05$ )。**结论** 46,XY 严重男性化不全的外阴男性化整形应包括阴茎弯曲的矫正、长段尿道成形、阴茎阴囊转位的矫正、对裂阴囊的融合、睾丸下降至阴囊内和阴茎增粗增长。本中心采用的岛状包皮瓣卷管和尿道板重建卷管及其对应的一期或分期尿道成形术均适用于严重男性化不全外阴整形的尿道重建。

**【关键词】** 性腺发育不全,46,XY/胚胎; 外阴/畸形; 整形

**【中图分类号】** R726.9 R726.2

**Masculinizing plasty in 46,XY severely undervirilized genital.** Mao Yu, Xia Meng, Cai Yongchuan, Qin Daorui, Wang Xuejun, Chen Shaoji, Tang Yunman. Department of Pediatric Surgery, Sichuan Provincial Academy of Medical Sciences, Sichuan Provincial People's Hospital, Affiliated Hospital, University of Electronic Science & Technology of China, Chengdu 610072, China. Corresponding author: Tang Yunman, Email: tangyunman@126.com

**【Abstract】 Objective** To summarize the procedure of masculinizing plasty in 46,XY severely undervirilized genital and explore the efficacy of plastic surgery. **Methods** A retrospective analysis was conducted for 64 children with severely undervirilized genital undergoing external genital masculinizing plastic surgery from January 2014 to November 2018. The karyotype was 46,XY in all cases. All external genitalia were perineal hypospadias with complete bifid scrotum and penoscrotal transposition. The transverse diameter of glans were  $<10$  mm in 47 cases. Cryptorchidism was bilateral ( $n=9$ ) and unilateral ( $n=6$ ). Androgen therapy was offered. All patients underwent correction of chordee, urethroplasty, correction of penoscrotal transposition and bifid scrotum. At the same time, 15 children with cryptorchidism underwent orchidopexy. For repairing severe hypospadias, one-stage or staged island flap tubularization urethroplasty and one-stage or staged urethral plate reconstruction urethroplasty were performed. **Results** After androgen treatment, the transverse diameter of glans were  $\geq$

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.03.007

**基金项目:**四川省卫生和计划生育委员会科研基金项目(编号:150206)

**作者单位:**四川省医学科学院·四川省人民医院、电子科技大学附属医院儿童医学中心小儿外科(四川省成都市,610072)

**通讯作者:**唐耘熳,Email: tangyunman@126.com

10 mm. However, in one case, serum testosterone level spiked to 12.7 nmol/L and bone age advanced after 3 months. All testes descended to scrotum without atrophy or retraction. There was no residual tethering or recurrent curvature. Penoscrotal transposition and bifid scrotum were properly corrected. The total incidence of complications after urethroplasty was 23.4%, 29.4% in 34 cases of one-stage urethroplasty and 16.7% in 30 cases of staged urethroplasty. No significant difference existed in the incidence of complications between one-stage and staged urethroplasty. The incidence of complications after four types of urethroplasty was 26.3% for one-stage island flap tubularization urethroplasty, 15.0% for staged island flap tubularization urethroplasty, 33.3% for one-stage urethral plate reconstruction urethroplasty and 20.0% for staged urethral plate reconstruction urethroplasty. **Conclusion** The procedures of masculinizing plasty in 46,XY severely undervirilized genital include correction of chordee, long length of urethroplasty, correction of penoscrotal transposition and bifid scrotum, orchidopexy and growth of penis. Four types of urethroplasty are suitable for urethral reconstruction of genital masculinizing.

**【Key words】** Gonadal Dysgenesis, 46,XY/Embryo; Vulva/Abnormalities; Plastic

对于正常男性而言, 外阴男性化过程包括胚胎阶段出现生殖结节长大形成阴茎海绵体、生殖襞由近向远逐渐融合形成尿道、生殖隆起融合形成阴囊及睾丸下降进入阴囊的一系列过程。因此, 严重的外阴男性化不全常有会阴型尿道下裂、阴茎发育不良、阴囊完全对裂、隐睾等表现。已有证据表明, 染色体为 46,XY 的患儿外阴在胚胎发育过程中出现严重男性化不全的原因主要包括性腺发育障碍、雄激素合成障碍、 $5\alpha$  还原酶缺乏、雄激素受体不敏感及环境内分泌干扰物影响等。对于严重的男性化不全外阴患儿来说, 整形为正常(或接近正常)男性外阴的难度和风险将非常大。因此, 我们旨在初步总结 46,XY 严重男性化不全的外阴男性化整形经验, 为此类患儿外阴整形工作的进一步开展提供参考依据。

## 材料与方法

### 一、临床资料

回顾性分析 64 例 2014 年 1 月至 2018 年 11 月于电子科技大学附属医院儿童医学中心进行外生殖器男性化整形的严重外阴男性化不全患儿临床资料。严重外阴男性化不全的定义为: 外生殖器表型均为会阴型尿道下裂合并完全性阴囊对裂或阴茎阴囊转位。年龄 1 岁至 8 岁 2 个月, 中位年龄 2 岁 9 个月。64 例患儿染色体核型均为 46,XY, 其中 47 例阴茎头横径  $< 10$  mm。双侧隐睾 9 例, 单侧隐睾 6 例。6 例为部分性雄激素受体不敏感综合征, 5 例为  $5\alpha$  还原酶缺乏症, 4 例为部分性性腺发育不良(其中 2 例为 *WT1* 基因突变所致的 Denys-Drash 综合征, 2 例为 *NR5A1* 基因突变), 2 例为卵睾型性发育异常, 1 例为  $3\beta$  羟类固醇脱氢酶缺陷。

### 二、术前雄激素治疗

47 例阴茎发育不良患儿于术前接受雄激素治疗, 其中 6 例部分性雄激素受体不敏感综合征和 5 例  $5\alpha$  还原酶缺乏症采用双氢睾酮霜治疗, 34 例采用睾酮霜治疗(具体使用方法为: 外用 2.5% 双氢睾酮或 1% 睾酮霜涂抹于阴茎头, 用量按  $0.2 \sim 0.3$  mg/kg 计, 每日 2 次, 持续 1 个月后停药 3 个月, 为 1 个疗程)。使用疗程根据阴茎头大小确定, 用药直至阴茎头横径均达 10 mm 以上。治疗期间监测血睾酮、双氢睾酮浓度及骨龄。

### 三、手术治疗

雄激素治疗结束后 3 个月进行手术治疗, 手术治疗包括隐睾的下降固定、阴茎下曲矫正、尿道成形、阴茎阴囊转位和阴囊对裂矫正。64 例均切断尿道板并在阴茎背侧中线白膜折叠后达到阴茎下曲矫直的目的。根据阴茎大小不同和局部材料的特点, 尿道成形分别采用了 4 种我中心在治疗重型尿道下裂时常用的手术方式<sup>[1,2]</sup>, 其中接受岛状包皮瓣卷管尿道一期成形术者 19 例(图 1), 接受尿道板重建卷管尿道一期成形术者 15 例(图 2), 接受岛状包皮瓣卷管尿道分期成形术者 20 例(图 3), 接受尿道重建卷管尿道分期成形术者 10 例(图 4)。15 例隐睾患儿同期进行睾丸下降固定。

### 四、术后处理

术后常规使用抗生素 5~7 d, 安置尿管 5~14 d(个别病例因病情较重安置尿管 1 个月)。术后 7 d 开始 2.5% 温盐水坐浴, 每日 2~3 次。术后随访 1~59 个月。

### 五、统计处理

采用 SPSS19.0 进行统计学分析, 对比一期手术和分期手术及接受 4 种不同手术方式患儿术后并发症的发生率, 率的比较采用  $\chi^2$  检验,  $P < 0.05$  为差异有统计学意义。

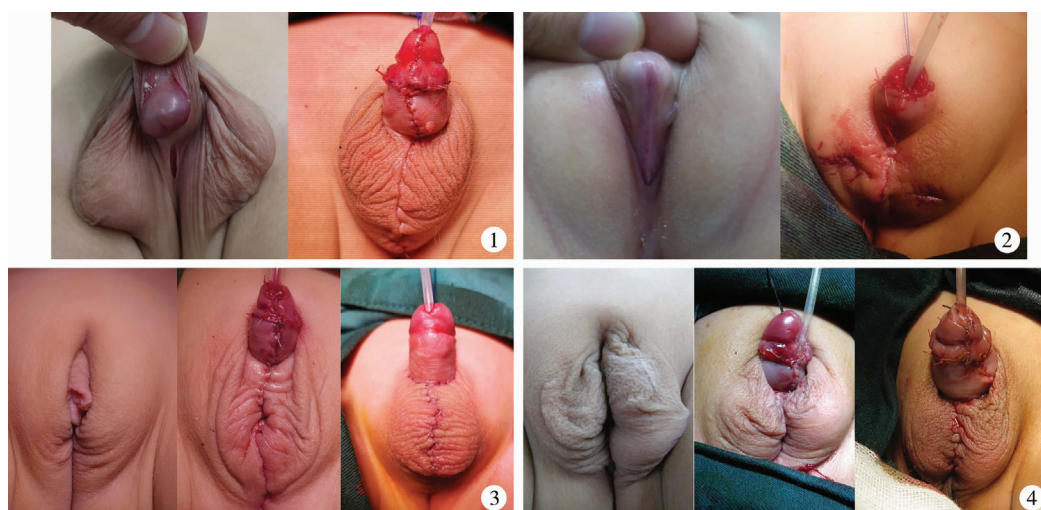


图1 岛状包皮瓣卷管尿道一期成形术前后外观对比图片。可见手术顺利完成了阴茎下曲矫正、尿道成形、阴茎阴囊转位和阴囊对裂的矫正,达到对外阴男性化修复的目的 图2 尿道板重建卷管尿道一期成形术前后外观对比图片。总体修复效果接近图1水平 图3 岛状包皮瓣卷管尿道分期成形一期手术前后及二期手术后外观对比图片。可见手术顺利完成了阴茎下曲矫正、尿道成形和部分阴茎阴囊转位和阴囊对裂的矫正,但对阴囊中部主动进行了尿道造瘘,二期手术后完成残留瘘口的关闭,并通过M形法矫正残留阴茎阴囊转位 图4 尿道板重建卷管尿道分期成形一期手术前后及二期手术后外观对比图片。可见一期手术顺利完成了阴茎下曲矫正、部分尿道成形及部分阴茎阴囊转位和阴囊对裂的矫正,二期手术顺利完成剩余的尿道成形和残留阴茎阴囊转位的矫正

**Fig. 1** Appearance before and after island flap tubularization urethroplasty. Masculinizing plasty achieved correction of chordee, long length of urethroplasty, correction of penoscrotal transposition and bifid scrotum **Fig. 2** Comparison of the appearance of urethral plate reconstruction before and after urethral rupture. The overall repair effect approximated the level of Fig. 1 and the goal of masculine repair of vulva was achieved **Fig. 3** Appearance before and after island flap tubularization staged urethroplasty (first and second stages). After the first stage, masculinizing plasty achieved correction of chordee, long length of urethroplasty, partial correction of penoscrotal transposition and bifid scrotum with a fistula in midline of scrotum. After the second stage, fistula was closed and residual penoscrotal transposition corrected **Fig. 4** Appearance before and after urethral plate reconstruction staged urethroplasty (first and second stages). After the first stage, masculinizing plasty achieved correction of chordee, partial urethroplasty, partial correction of penoscrotal transposition and bifid scrotum. After the second stage, residual urethroplasty and correction of penoscrotal transposition were accomplished

## 结 果

46在接受雄激素治疗1~5个疗程后阴茎头横径均达到10 mm以上(图5),外用雄激素治疗未见血睾酮或双氢睾酮值明显增高,亦未出现骨龄提前。1例肌肉注射十一酸睾酮患儿注射后第1个月血睾酮浓度为3.1 nmol/L,第2个月增至6.7 nmol/L,第3个月增至12.7 nmol/L,并出现骨龄提前。

46例隐睾均下降至阴囊内,未出现萎缩或回缩。随访期内阴茎未出现残留弯曲和复发。阴茎

阴囊转位和阴囊对裂校正后外形佳。术后总并发症发生率为23.4%,34例一期接受尿道成形术者并发症发生率为29.4%,30例接受分期尿道成形术者为16.7%,差异无统计学意义( $P>0.05$ )。接受岛状包皮瓣卷管尿道一期成形术、岛状包皮瓣卷管尿道分期成形术、尿道板重建卷管尿道一期成形术、尿道重建卷管尿道分期成形术者并发症发生率分别为26.3%、15.0%、33.3%、20.0%,4组并发症发生率差异无统计学意义( $P>0.05$ )。一期和分期尿道成形术后并发症发生率详见表1,4种尿道成形术后并发症发生率对比详见表2。



图5 5 $\alpha$ 还原酶缺乏患儿在使用双氢睾酮治疗前后不同阶段的阴茎发育程度图片。A. 出生时; B. 小青春期结束; C. 使用2个疗程双氢睾酮霜后; D. 使用5个疗程双氢睾酮霜后

**Fig. 5** Penile development in patients with 5 $\alpha$  reductase deficiency before and after treatment with dihydrotestosterone. A. After birth; B. After mini-puberty; C. After two courses of treatment; D. After five courses of treatment



表 1 一期和分期尿道成形术后并发症及发生率

Table 1 Incidence of complications after stage I and stage urethroplasty

手术方式	例数 (例)	痿 (例)	憩室 (例)	狭窄 (例)	严重显露不良 (例)	并发症发生率 (%)
一期手术后	34	6	2	1	1	29.4
分期手术后	30	3	1	0	1	16.7
合计	64	9	3	1	2	23.4
$\chi^2$ 值						1.443
P 值						0.230

表 2 4 种尿道成形术后并发症及发生率

Table 2 The incidence of complications after 4 cases of urethroplasty

手术方式	例数 (例)	痿 (例)	憩室 (例)	狭窄 (例)	严重显露不良 (例)	并发症发生率 (%)
岛状包皮瓣卷管尿道一期成形术	19	2	2	1	0	26.3
尿道板重建卷管尿道一期成形术	15	4	0	0	1	33.3
岛状包皮瓣卷管尿道分期成形术	20	1	1	0	1	15.0
尿道重建卷管尿道分期成形术	10	2	0	0	0	20.0
$\chi^2$ 值						1.738
P 值						0.629

## 讨 论

严重男性化不全的外阴在出生前就已形成。胚胎发育至第 8 周, 睾丸 Leydig 细胞开始分泌睾酮, 睾酮经血液至尿生殖窦和生殖结节等组织后, 在  $5\alpha$  还原酶作用下转化为双氢睾酮。双氢睾酮作用于外生殖器标志着外生殖器男性化的开始。胚胎发育的第 8 ~ 14 周, 外生殖器逐步完成男性化。在双氢睾酮的作用下, 尿生殖窦形成前列腺、球旁腺、前列腺部和膜部尿道。此阶段尿道沟旁的生殖襞由近端向远端逐渐融合形成阴茎段尿道, 但尿道沟并未到达阴茎尖端, 尿道外口由阴茎头外胚层向尿道内发育并卷管形成。第 10 周生殖结节和肛门的距离开始增加, 生殖结节增粗增长, 由腹股沟管处位置逐渐向下降, 并由后向前融合形成阴囊。第 12 ~ 13 周男性胎儿已经完成尿生殖裂的关闭, 其中第 12 周时生殖结节周围的外胚层组织形成包皮。在胚胎第 10 周时睾丸开始下降, 并在第 25 ~ 35 周

时到达阴囊内。第 14 周时, 男性外生殖器发育完成, 之后在双氢睾酮作用下阴茎进一步长大<sup>[3]</sup>。在男性外生殖器发育完成之前, 由于各种原因导致外生殖器发育停止就会出现外阴男性化不全, 受干扰的时间越早其外阴男性化不全程度越重, 干扰因素包括性腺发育不良、母体胎盘功能不足、下丘脑垂体功能障碍、雄激素合成障碍、 $5\alpha$  还原酶不足、雄激素受体不敏感、环境内分泌干扰物影响等, 而这些因素中大多数又被认为是 46,XY 性发育异常的病因。因此, 46,XY 性发育异常也被认为是导致外阴男性化不全 (特别是严重男性化不全) 最重要的因素。本组 64 例患儿均临床诊断为 46,XY 性发育异常, 从男性外生殖发育过程看, 严重男性化不全是一种尿生殖裂关闭过程的早期停止现象, 因此我们认为, 严重男性化不全的外阴特征是以会阴型尿道下裂、完全性阴茎阴囊转位和阴囊对裂为基础, 常合并阴茎发育不良和睾丸下降不全的一种情况。

对 46,XY 严重男性化不全的外阴进行男性化整形的目的是希望通过手术将男性化不全的外阴变为完全的男性化, 达到或接近正常男性外阴的形态和功能。因此, 这类病人的外阴男性化整形内容应包括阴茎弯曲的矫正、长段尿道成形、阴茎阴囊转位的矫正、对裂阴囊的融合、睾丸下降至阴囊内和阴茎增粗增长至正常大小。除了阴茎的增粗增长需要雄激素治疗外, 其余部分均可通过手术完成。本组 64 例患儿均进行了阴茎弯曲矫正、长段尿道成形、阴茎阴囊转位矫正及对裂阴囊融合, 其中手术难度最大、术后并发症发生率最高的是长段尿道成形。

对发育不良的阴茎进行雄激素治疗不仅是外生殖男性化的一个部分, 对降低尿道成形手术的难度和术后并发症发生率也有一定的意义。Snodgrass 等<sup>[4]</sup>认为, 阴茎头最大横径  $\geq 14$  mm 的患儿接受尿道成形手术的术后并发症发生率会相对降低。综合我国儿童阴茎发育情况考虑, 我们推荐对于阴茎头最大横径  $\leq 10$  mm 者术前先使用雄激素治疗, 待阴茎增大增长后更有利于尿道成形手术 (特别是阴茎头段尿道成形) 的施行。但雄激素的使用对术后并发症发生率有无影响尚无定论<sup>[5]</sup>。雄激素治疗通常在小青春期结束后 (出生 6 个月后) 开始, 以免对小青春期中激活状态的性腺轴产生负反馈抑制。雄激素治疗的方法多样, 可选择肌肉注射 HCG、丙酸睾酮、十一酸睾酮, 也可选择口服十一酸睾酮, 还可选择局部使用双氢睾酮或睾酮霜。雄激素使用

不超过3个月通常不会出现明显副作用<sup>[6,7]</sup>,但本研究中使用肌肉注射的患儿出现了血睾酮浓度增高并出现骨龄提前,而外用雄激素患儿并未出现血睾酮、双氢睾酮浓度增高及骨龄提前的情况。因此,我们更建议使用局部雄激素治疗。尽管治疗的周期会延长(本研究中有部分患儿需要用到5个疗程的雄激素治疗),但可以降低睾酮血液浓度及其对骨骼的影响。对于部分雄激素受体不敏感患儿,可使用超生理量的雄激素促进阴茎发育,最多可达常规剂量的5倍,也可提高外用频率(如每4h一次)<sup>[8]</sup>。本中心采用的方法是延长雄激素治疗疗程,从结果可以看出该干预同样也能让阴茎大小达到手术治疗的标准。

虽然理论上来说,3月龄以上且阴茎头横径达到10mm以上的儿童就可接受外生殖进行男性化整形手术,但考虑麻醉风险、患儿机体发育情况等因素,建议等到患儿1~2岁时再进行手术。睾丸下降固定通常与尿道成形同期处理,因手术方式相对统一故此处不再讨论,但因此类患儿多伴性发育异常,若在进行睾丸手术时发现睾丸存在形态学上的异常,应进行性腺活检,并根据活检结果再进行外阴整形手术。

本组64例患儿的阴茎弯曲均为Donnahoo III/IV型混合型<sup>[9]</sup>;而严重外阴男性化不全患儿阴茎弯曲中的绝大多数也属于此型,IV型下曲需要在弯曲顶点横断尿道板,解除尿道板与阴茎海绵体的弓弦关系;III型阴茎下曲矫直的方法主要包括Nesbit技术、阴茎海绵体背侧折叠、阴茎海绵体腹侧切开游离补片填入等<sup>[10]</sup>;具体方式的选择与医生个人经验关系较大。本组患儿均采用阴茎海绵体背侧中线折叠,此类折叠方式不切开阴茎海绵体白膜,术中出血量少,操作简便,术后阴茎弯曲矫正彻底,不易出现勃起功能障碍<sup>[11,12]</sup>。本组患儿在随访期间也未见复发。但由于随访时间尚短,尚无法明确青春期是否会出现弯曲复发,因此需进一步随访。

尿道成形手术方式的选择与医生个人经验和习惯有关<sup>[13]</sup>。对于断板后需长段尿道重建的患儿,本中心主要采用岛状包皮瓣卷管尿道成形和尿道板重建卷管尿道成形手术的一期或者分期手术方式。本组数据显示,对46,XY外阴严重男性化不全的患儿采用本中心手术方式进行尿道修复时,一期和分期手术后并发症发生率差异无统计学意义,这可能与病例数量不足有关。国内相关报道认为分期手术会降低术后并发症发生率<sup>[14]</sup>。我们也建议

这类病人接受分期手术,特别是存在以下情况时:

①阴茎头横径<12mm;②术者尿道下裂(特别是重型尿道下裂)治疗经验不足;③用于成形尿道的包皮组织少或血供不佳;④合并其他部位较多畸形。尽管4种手术间并发症发生率的差异无统计学意义,但是我们认为,4种术式各有不同的优势。尿道板重建卷管尿道成形分期手术在完成一期手术后,大部分患儿能够站立排尿,局部外形得到较大的改观,大大增加了患儿的自信心,减轻了患儿家属的焦虑。岛状包皮瓣卷管尿道成形分期手术的一期部分已完成绝大部分修复,二期手术仅为修补尿道皮肤瘻口和矫正残留的阴茎阴囊转位,因此手术较为容易。由于瘻口通常位于阴囊,宽厚的阴囊肉膜可对修补完成的瘻口进行覆盖,能有效地防止尿瘻再次出现。尽管一期手术会减少手术次数,但尿道板重建卷管尿道成形一期手术为了达到降低并发症发生率的目的,尿道开口会较大(有时候开口位置可达冠状沟),外形会稍差。岛状包皮瓣卷管尿道成形一期手术有可能造成阴茎头段尿道狭窄,引起并发症,对阴茎头大小和包皮瓣质量要求较高。另外,游离包皮内板或口腔黏膜的一期或分期手术在长段尿道成形手术患儿中也使用较多<sup>[15]</sup>。

手术中,充分松解阴囊与阴茎、尿道海绵体的异常附着并裁剪阴囊中缝多余的皮肤后,能达到下移融合对裂的阴囊及矫正部分阴茎阴囊转位的目的。部分残留的阴茎阴囊转位建议在二期手术时采用M形皮瓣法进行矫正,风险小且效果良好<sup>[16]</sup>。对于部分性腺切除后的患儿,可考虑在青春期后进行睾丸假体植入来达到使阴囊形态接近正常的目的。严重雄激素不敏感患儿可考虑行阴茎再造手术,以此来完成外阴男性化整形的过程。

## 参考文献

- 1 毛宇,王茹,夏梦,等.尿道板重建分期尿道成形术和Duckett造瘘分期尿道成形术治疗重型尿道下裂的对比研究[J].现代医药卫生,2018,34(6):801-804. DOI:10.3969/j.issn.1009-5519.2018.06.001.  
Mao Y, Wang R, Xia M, et al. Comparative study of urethral plate reconstruction stage urethroplasty and Duckett fistulization stage urethroplasty for treating severe hypospadias[J]. J Mod Med Health, 2018, 34(6): 801-804. DOI: 10.3969/j.issn.1009-5519.2018.06.001.
- 2 毛宇,陈绍基,唐耘熳,等.尿道板重建分期卷管尿道成形术在初治重型尿道下裂中的应用[J].实用医院临床杂

- 志,2016,13(4):1-4. DOI:10.3969/j.issn.1672-6170.2016.04.001.
- Mao Y,Chen SJ,Tang YM,et al. Urethral plate reconstruction and staged tubularization urethroplasty in the repair of primary severe hypospadias[J]. Pract J Clin Med,2016,13(4):1-4. DOI:10.3969/j.issn.1672-6170.2016.04.001.
- 3 Sajjad Y. Development of the genital ducts and external genitalia in the early human embryo[J]. J Obstet Gynaecol Res, 2010,36(5):929-937. DOI:10.1111/j.1447-0756.2010.01272.x.
  - 4 Bush N,Villanueva C,Snodgrass W. Glans size is an independent risk factor for urethroplasty complications after hypospadias repair[J]. J Pediatr Urol, 2015, 11(6):355. DOI: 10.1016/j.jpuro.2015.05.029.
  - 5 Bush N,DaJusta D,Snodgrass W. Glans penis width in patients with hypospadias compared to healthy controls[J]. J Pediatr Urol,2013,9(6 Pt B):1188-1191. DOI:10.1016/j.jpuro.2013.05.004.
  - 6 Kaya C,Bektic J,Radmayr C,et al. The efficacy of dihydrotestosterone transdermal gel before primary hypospadias surgery: a prospective,controlled,randomized study[J]. J Urol,2008,179(2):684-688. DOI:10.1016/j.juro.2007.09.098.
  - 7 陈佳佳,巩纯秀,曹冰燕,等. 短期口服小剂量十一酸睾酮治疗青春期前 46,XY 男童阴茎短小自身前后对照研究[J]. 中国循证儿科杂志,2012,7(3):167-171. DOI: 10.3969/j.issn.1673-5501.2012.03.002.
- Chen JJ,Gong CX,Cao BY,et al. Clinical observation of short-term oral testosterone undecanoate treatment for 46,XY DSD Chinese boys with small penis: a self-comparison study[J]. Chin J Evid Based Pediatr,2012,7(3):167-171. DOI: 10.3969/j.issn.1673-5501.2012.03.002.
- 8 Hewitt J,Zacharin M. Hormone replacement in disorders of sex development: Current thinking[J]. Best Pract Res Clin Endocrinol Metab,2015,29(3):437-447. DOI: 10.1016/j.beem.2015.03.002.
  - 9 Tang YM,Chen SJ,Huang LG,et al. Chordee without hypospadias: report of 79 Chinese prepubertal patients[J]. J Androl,2007,28(4):630-633. DOI: 10.2164/jandrol.106.002436.
  - 10 Hatzimouratidis K,Eardley I,Giuliano F,et al. EAU guidelines on penile curvature[J]. Eur Urol,2012,62(3):543-552. DOI:10.1016/j.eururo.2012.05.040.
  - 11 王忠,李文吉,姚海军,等. 16 点法阴茎白膜折叠术治疗 86 例阴茎弯曲的长期疗效观察[J]. 中华泌尿外科杂志,2014,35(12):931-935. DOI:10.3760/cma.j.issn.1000-6702.2014.12.013.
- Wang Z,Li WJ,Yao HJ,et al. Long-term efficacies of surgical treatment of penile curvature with 16-dot plication: a retrospective analysis of 86 patients[J]. Chin J Urol,2014,35(12):931-935. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1000-6702.2014.12.013.
- 12 Polat EC,Erdem MR,Topaktas R,et al. Our experience in chordee without hypospadias: results of 102 cases[J]. Urol J,2014,11(4):1783-1787.
  - 13 陈方,何大维,黄鲁刚,等. 雄性化不全 46,XY DSD 的处理差异及争论—来自大陆地区 15 个中心的报告[J]. 中华小儿外科杂志,2016,37(7):485-490. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2016.07.002.
- Chen F,He DW,Huang LG,et al. Consensus and controversy in management of undervirilized 46,XY disorders of sex development[J]. Chin J Pediatr Surg,2016,37(7):485-490. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2016.07.002.
- 14 田军,张滩平,孙宁,等. 分期 Duckett 术式治疗重度尿道下裂的疗效评价[J]. 临床小儿外科杂志,2016,15(5):439-442. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2016.05.008.
- Tian J,Zhang WP,Sun N,et al. Efficacies of two-stage Duckett's procedure for severe hypospadias[J]. J Clin Ped Sur,2016,15(5):439-442. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2016.05.008.
- 15 Pfistermüller KL,Manoharan S,Desai D,et al. Two-stage hypospadias repair with a free graft for severe primary and revision hypospadias: a single surgeon's experience with long-term follow-up[J]. J Pediatr Urol,2017,13(1):35. DOI:10.1016/j.jpuro.2016.08.014.
  - 16 唐耘熳,王学军,毛宇,等. M 形皮瓣法矫治尿道下裂术后残留阴茎阴囊转位 44 例效果分析[J]. 实用医院临床杂志,2016,13(4):44-45. DOI: 10.3969/j.issn.1672-6170.2016.04.015.
- Tang YM,Wang XJ,Mao Y,et al. M-plasty for correction of residual penile and scrotum transposition after hypospadias repair surgery: Analysis of 44 cases[J]. Pract J Clin Med 2016,13(4):44-45. DOI:10.3969/j.issn.1672-6170.2016.04.015.
- (收稿日期:2018-12-21)
- 本文引用格式:**毛宇,夏梦,蔡永川,等. 46,XY 严重男性化不全外阴的男性化整形方式探讨[J]. 临床小儿外科杂志,2019,18(3):196-201. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.03.007.

**Citing this article as:** Mao Y,Xia M,Cai YC,et al. Masculinizing plasty in 46,XY severely undervirilized genital[J]. J Clin Ped Sur,2019,18(3):196-201. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.03.007.