

· 手术演示 ·

女性外生殖器畸形的手术矫治

阮双岁

女性假两性畸形也称女性男性化,患者的染色体为 46,XX,性腺为具有正常结构的卵巢,但外生殖器常出现不同程度的男性化倾向。女性假两性畸形最常见原因为先天性肾上腺皮质增生(congenital adrenal hyperplasia, CAH),为基因缺陷致皮质醇合成途径关键酶缺乏,氢化可的松合成障碍,引起促肾上腺皮质激素分泌增加,使肾上腺皮质增生,雄激素合成增多,使胎内外生殖器形成受到影响,表现为阴蒂肥大、阴唇融合及尿生殖窦发育异常。现介绍阴蒂肥大和尿生殖窦畸形的手术处理。

一、术前评估与准备

术前应进行染色体分型、内分泌检查和超声检查,判断性腺及内生殖器的情况,明确诊断。体格检查需了解阴蒂肥大的程度、尿道和阴道开口或共同开口情况以及肛门位置。

如果体格检查无法明确尿生殖窦异常,X线造影检查可以大致了解阴道开口和尿道情况。通过分别插入膀胱和阴道的导尿管,使用 1:2 或 1:3 稀释的碘海醇造影剂,可以显示膀胱、子宫、阴道和尿道的形态,大致显示共同段的情况(图 1)。如果 X 线造影不能做出准确判断,则只能依赖内镜检查。

阴蒂肥大患者术前应口服氢化可的松,直至复查血液中 17-羟孕酮水平正常。需以最小剂量维持血液中 17-羟孕酮在正常水平,且需终身服用。具有稳定内分泌状态的 CAH 患者可考虑采取阴蒂整形术,需要术后继续长期采取激素替代治疗。由于泌尿生殖窦整形术面临术中直肠损伤的风险,特别是对于高位阴道开口患者,建议做充分的肠道准备,术前常规清洁灌肠。综合考虑手术风险、操作难度以及患儿的心理、社会需求,推荐在 1 岁左右施行矫正手术。

二、内镜检查

对有泌尿生殖窦畸形的患者可单独安排 1 次尿道内镜检查(也可作为术前常规检查),在完成内镜检查后立即行整形手术。内镜下通过输尿管导管作

为标尺,测定共同段的长度,了解阴道开口至膀胱颈部的距离,决定手术方案。

三、泌尿生殖窦重建手术

泌尿生殖窦重建手术(Total urogenital mobilization, TUM 或 Partial urogenital mobilization, PUM 技术):患儿取双下肢外展位或截石位,手术切口的设计以尿生殖窦皮瓣为基础(图 2),应围绕尿生殖窦开口作环形切口以备游离,如需同时行阴蒂整形术,开口上方尿道板纵切口应延长至冠状沟。尿生殖窦开口内置入 2 根导尿管,如有可能,尽量分别进入尿道及阴道,可采用气囊导尿管以便起到牵引作用。

环形切开并向深面整体游离尿生殖窦(图 3)。解剖界限应当在耻骨下方的耻骨尿道韧带下间隙内和紧贴阴道后方,在较高位置时可以到达直肠和尿道的肌群中,注意保护直肠前壁,必要时术者以一手手指在直肠内引导。清晰正确的解剖层次有助于减少出血和保护周围组织。注意保护游离中的尿生殖窦共同段。视共同通道的长度在适当时候停止游离,高位汇合点的尿生殖窦游离常常需要离断耻骨尿道韧带。

打开阴道后壁,暴露尿道和阴道的汇合点。向阴道近端适当打开,暴露存在狭窄的阴道下段后壁(图 3)。剪开共同段的前壁,暴露尿道开口,设计皮瓣缝合。尿道口前壁缝合在阴蒂冠状沟下方尿道板位置,后方的游离皮瓣适当嵌入打开的阴道下段后壁,形成较为宽大的阴道开口(图 4)。多余的共同通道黏膜可在两翼缝合,以扩大前庭。也可用较长的共同段延长尿道,将阴道外口从共同段上切下并缝合缺损,而共同段外口设计皮瓣,翻转插入作为阴道前壁,阴道后壁仍由会阴部皮肤嵌入(图 5)。

四、阴蒂肥大矫治手术

阴蒂肥大的矫治可以和尿生殖窦重建手术一并进行,也可以在仅有阴蒂肥大而尿生殖窦正常的患者中单独施行。牵引阴蒂头部,环切包皮并在白膜表面游离,脱套包皮至阴蒂根部。阻断阴蒂根部血流,在两条海绵体的背侧正中纵行切开白膜,挑起阴蒂背侧中央的神经血管束,并将其自海绵体表面游

离(图6)。在海绵体脚水平分别离断两侧海绵体,残端粗线缝扎。将海绵体在冠状沟水平自阴蒂头部切下,残端缝扎(图7)。将阴蒂头部缝合固定在海绵体脚的残端中间。如阴蒂头部过大,可在腹侧楔形切除部分,并缝合创面以缩小阴蒂头部,但应注意避开阴蒂头部背侧以保护神经血管(图8)。

五、小阴唇成形手术

小阴唇成形一般利用阴蒂整形后的包皮,将包皮背侧剪开至阴蒂根部,两侧垂下,阴道及尿道外口

两侧做纵切口(或利用尿生殖窦成形后的两翼暴露面),包皮经过修剪后缝合在切口,形成小阴唇突起,可以遮盖或部分遮盖尿道及阴道开口(图4)。如果包皮无法利用,也可利用大阴唇内侧的囊袋样松弛组织,以V-Y皮瓣的形式下拉成形小阴唇。

六、术后护理

术后留置导尿1周,如果有阴道和尿道的皮瓣成形,建议在尿道和阴道各保留气囊导尿管至少1周,术中留置皮片引流者可在术后1~2d拔除。

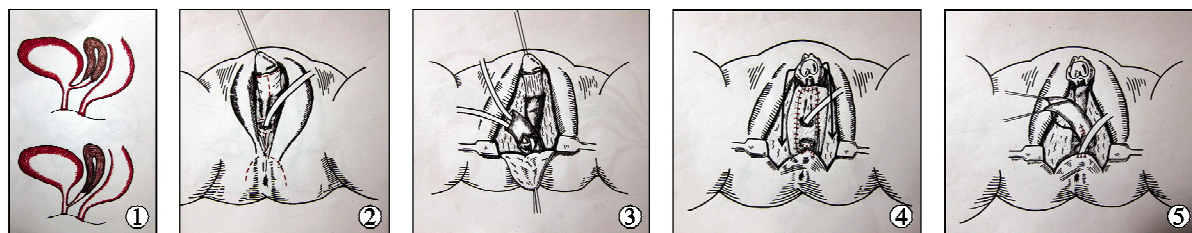


图1 生殖窦畸形示意图,高位阴道开口(上图)和低位阴道开口(下图)。高位的阴道开口往往需要泌尿生殖窦整体游离术(TUM),低位的阴道开口可以选择部分泌尿生殖窦游离术(PUM)。图2 切口示意图,以尿生殖窦开口和会阴体纵行为基础的切口,后方为倒弧形,如需同时行阴蒂成形术,上部延至冠状沟并环切包皮。图3 整体游离尿生殖窦,根据共同通道的长度游离至合适位置。图示为游离下拉后的尿生殖窦,阴蒂包皮已经一并脱套至根部,导尿管分别留置在尿道和阴道内,阴道后壁已经打开。图4 尿生殖窦打开,上缘缝合于阴蒂冠状沟,两翼可以由多余的黏膜扩大前庭,阴道后壁由会阴部皮瓣嵌入扩大。图中已完成阴蒂的缩短固定,前庭两侧的切口可用于多余包皮皮瓣的下拉以重建小阴唇(箭头所示)。图5 另一种TUM后的外阴成形方法,阴道已经自共同段切断,共同段切开部分并向阴道前壁翻转嵌入以扩大阴道外口(箭头所示),阴道后壁仍由会阴部皮肤嵌入。

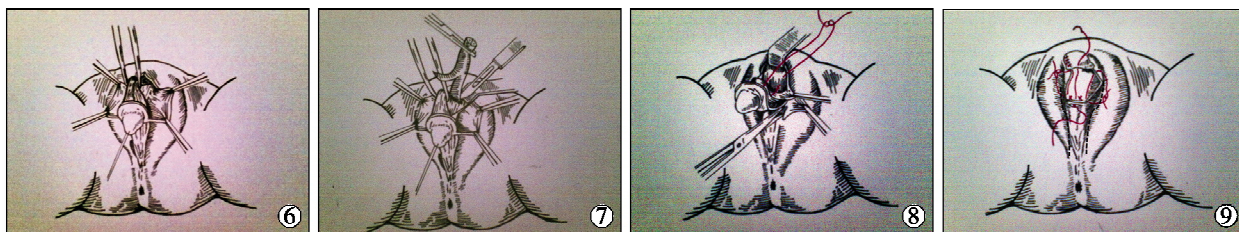


图6 阴蒂包皮脱套后,游离海绵体背侧的血管神经束,图示中血管神经束得到游离并保护。图7 保护神经血管束,在海绵体脚和阴蒂头下方分别离断两侧阴蒂海绵体,残端缝扎。图8 切除海绵体后的阴蒂头部固定在残余海绵体脚部位。图9 阴蒂头部可适当缩小,重建包皮,多余的包皮可在前庭两侧下拉重建小阴唇(图中虚线所示为小阴唇重建可选择切口)。

• 消息 •

先天性马蹄内翻足 Ponseti 方法培训课程暨儿童骨科学术研讨会举行

由中华医学会小儿外科分会骨科学组、北美儿童骨科学会(POSNA)、Ponseti 国际学会(PIA)、上海交通大学医学院附属新华医院、重庆医科大学附属儿童医院、湖南省儿童医院和哈尔滨第五医院共同主办的先天性马蹄内翻足 Ponseti 方法培训课程暨儿童骨科学术研讨会于2011年8月13~14日在湖南省儿童医院进行首站培训。培训班采取理论讲解、模型操作和技术演示、临床治疗演示和实践相结合的形式,全面介绍了先天性马蹄内翻足的规范化、系统化治疗方法。在石膏操作技术培训环节,两位西班牙教授进行了手法矫形与石膏操作演示以及真实病人的操作,使骨科专科医生及石膏矫形师们对马蹄内翻足的早期、规范治疗技术有了更进一步掌握。