

Passerini-Glazel 手术治疗先天性肾上腺皮质增生所致女性假两性畸形

郭云飞 马 耿 葛 征

【摘要】 目的 报告采用 Passerini-Glazel 手术治疗先天性肾上腺皮质增生所致女性假两性畸形患儿的方法和效果。**方法** 2009 至 2011 年,作者采用 Passerini-Glazel 一期会阴成形术治疗患儿 6 例。术中经会阴整体游离尿生殖窦,利用阴蒂背侧皮肤和包皮瓣,结合背侧切开的尿生殖窦远端黏膜瓣,成形阴道口和小阴唇,采用阴囊褶重建大阴唇,同时行保留血管神经蒂的阴蒂短缩成形术。**结果** 6 例患儿术后无一例并发症,术后外形和早期功能均良好。**结论** 一期 Passerini-Glazel 会阴成形在阴蒂成形的同时完成阴道和会阴成形,有较好的临床效果和安全性。

【关键词】 肾上腺增生,先天性;外科手术;假两性畸形

先天性肾上腺皮质增生症所致女性假两性畸形是新生儿两性畸形最常见的原因,手术治疗的年龄和方法存在争议^[1]。2009 年至 2011 年,作者采用 Passerini-Glazel 手术治疗先天性肾上腺皮质增生症所致女性假两性畸形 6 例,效果满意,现报告如下。

资料与方法

一、临床资料

6 例均为先天性肾上腺皮质增生症所致女性假两性畸形患儿。平均年龄 3.5 岁,社会性别均为女性,染色体核型 46XX。主诉均为外阴发育异常。体查阴蒂肥大上移伴下曲,尿道口位于阴蒂根部至阴蒂头部。双侧大阴唇融合,无明显阴道口。2 例患儿身高增长过快,骨龄超过实际年龄。6 例患儿均已接受内分泌治疗,皮质醇水平正常,ACTH 水平 4 例正常,2 例升高。

二、治疗方法

术前彻底肠道准备,静脉补充足量类固醇,保持生化指标稳定。手术在气管插管全麻下进行。患儿取截石位,双腿尽量外展。先行膀胱镜检查。用小儿膀胱镜充分探查膀胱及阴道,明确阴道与尿生殖窦交通位置,留置输尿管导管于阴道内。常规置入 8F 导尿管后在输尿管导管引导下于阴道内置入 6F Foley 导尿管。围绕肥大的阴蒂和尿生殖窦外口周

围做环形切口,从该切口腹侧向下做纵行切口至阴唇融合点后缘,以该点为 midpoint 设计倒 U 形皮瓣延伸至坐骨结节(图 1)。在 Buck 筋膜表面脱套式分离阴蒂包皮至阴蒂根部,于阴蒂包皮正中纵行切开形成两个皮瓣向两侧牵开。将尿生殖窦自阴蒂腹侧剥离,向耻骨联合下缘继续游离直至阴道后壁可无张力拉下至会阴部(图 2)。于阴蒂海绵体北侧血管神经束侧方纵行切开,将血管神经束保留以维持阴蒂头血运及神经敏感性。于海绵体脚处结扎海绵体近端,远端靠近阴蒂头下方结扎。将阴蒂海绵体切除。楔形切除阴蒂头腹侧及近中央部组织,用 6-0 可吸收线缝合重建阴蒂头后固定于耻骨弓下方。将尿生殖窦后部无张力牵向会阴,在中线处切开阴道后壁,即可见到阴道与尿生殖窦交通瘘管或尿道阴道隔下缘。如仅为较小的交通性瘘管,则只需取 6-0 可吸收线于阴道腔内间断缝合关闭瘘管。如为较大的交通,则需于尿道阴道隔处将阴道前壁与尿道适当游离并将阴道前壁拖出至会阴部,同时间断缝合尿道。游离足够长度的尿生殖窦,在阴蒂头下方确定尿道口位置后,于尿生殖窦北侧中线处切开至尿道口向下翻转创建一黏膜板,顶部与阴蒂下方缝合,侧方与翻转向下的阴蒂皮瓣缝合,下方与阴道前壁及侧壁缝合,形成一个围绕阴道开口前方和侧方近 300°的黏膜-黏膜吻合(图 3,图 4)。将倒 U 形会阴皮瓣与阴道口背侧缝合。环形缝合阴蒂皮肤使其成为大阴唇和小阴唇。术后留置导尿管 10 d,阴道内填塞肛管油纱,敷料加压包扎创面,均于 7 d 后去除。

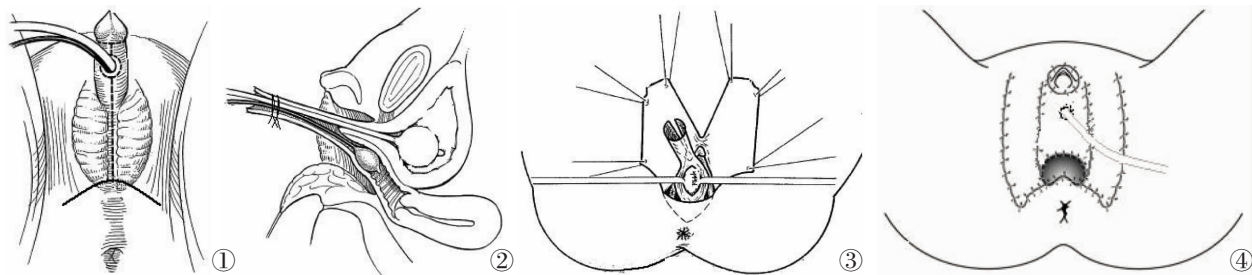


图 1 围绕肥大的阴蒂和尿生殖窦外口周做环形切口,从该切口向下做纵行切口至阴唇融合点,以该点为中点设计倒 U 形皮瓣。图 2 充分游离阴道及尿道至可达会阴部。图 3 于阴道腔内间断缝合关闭尿道和阴道交通口。尿生殖窦背侧中线处切开至新尿道口,向下翻转创建一黏膜瓣。图 4 将黏膜瓣顶部与阴蒂下方缝合,侧方与翻转向下的阴蒂皮瓣缝合,下方与阴道前壁及侧壁缝合,形成一个围绕阴道开口前方和侧方宽大湿润的吻合。于中线纵劈阴蒂包皮,翻转向下缝合成形小阴唇,将倒 U 形会阴皮瓣与阴道口背侧缝合,侧方阴唇皮肤成形大阴唇。

结果

6 例患儿切口均 I 期愈合,外阴外形逼真。术后 1 个月随访,外阴呈正常女性外阴,无尿失禁、尿道阴道瘘、尿瘘等并发症发生。图 5 为 1 例典型病例照片。



图 5 3 岁患儿手术前后会阴外形

讨论

新生儿性别畸形约 60%~70% 是女性假两性畸形,其中最常见原因是先天性肾上腺皮质增生^[2]。该病是常染色体隐性遗传病。因皮质激素合成过程中 1 种或几种酶的先天缺陷,使皮质醇分泌不足,经负反馈作用刺激垂体,分泌促肾上腺皮质激素增加,导致肾上腺皮质增生和皮质醇前驱物增多,进而导致不同程度外生殖器和阴道远端男性化。通过内分泌治疗和外生殖器重建,这些患儿可有正常青春发育、女性第二性征、性功能和生育能力。

女性外生殖器成形应包括会阴部和阴道开口重建、阴道和泌尿道分离和阴蒂成形,但要保留阴蒂头的神经支配。阴道口应宽大,外形正常湿润,同时要避免泌尿道并发症,如感染和尿失禁^[3]。术前对局部解剖要有充分了解,特别是阴道开口在尿生殖窦的位置,以及与盆底和外括约肌的关系。术前超声、

磁共振检查有助于了解内生殖器的发育情况。而膀胱镜检查对于确定手术方案尤为重要。既可以明确局部解剖变异,了解尿道阴道融合部位,还可以通过膀胱镜鞘于阴道内置入导尿管,防止术中直肠损伤。

关于手术时机一直有争议。传统采用分期手术,在新生儿期切除或缩小阴蒂,待年龄增长后行二期阴道成形术,以防止阴道狭窄^[4]。一期阴蒂成形术切除了冗余的阴蒂包皮组织,虽然减少了患儿和家庭的心理负担,但造成二期会阴成形的重建材料不足。全尿生殖窦松解术是治疗上的一大进步^[5]。1989 年 Passerini-Glazel 报道采用尿生殖窦和会阴皮瓣行阴道口和会阴成形,降低了阴道狭窄的发生率,同时外生殖器外形明显改善^[6]。Passerini-Glazel 手术在阴蒂成形时保留了供应龟头的血管神经束,同时通过尿生殖窦的整体游离外移,避免了分离阴道前壁和尿道的困难。直接打开阴道后壁作为阴道口,可以直接在阴道前壁缝合关闭阴道尿道瘘。即使为较大的交通,在此位置也可以较容易地将阴道前壁与尿道分离,且不需要向上过多游离阴道前壁。阴道口纤维化是阴道狭窄的重要原因。Passerini-Glazel 手术保留了尿生殖窦远端尿道,背切后翻转,结合阴蒂包皮瓣形成了松软湿润的复合皮瓣,围绕阴道口形成一个近 300°吻合,最大限度减少了阴道口狭窄的可能性。

尿生殖窦的整体游离过程中,对盆底肌组织构造造成一定破坏,并有可能损伤尿道括约肌。因此,对于一些阴道尿道合流位置较高的患者,经会阴入路 Passerini-Glazel 手术较困难,而且损伤括约肌的可能性增大。后矢状入路会阴成形应为首选^[1]。

本组患儿,术后外观满意,虽然还缺乏远期随访,难于对日后性功能和生育能力做出判断。但作者认为,相对于其它术式,Passerini-Glazel 手术同时完成了阴蒂成形,尿道口成形和阴道(下转第 301 页)