



New Day in Medicine
Новый День в Медицине

NDM



TIBBIYOTDA YANGI KUN

Ilmiy referativ, marifiy-ma'naviy jurnal



AVICENNA-MED.UZ



ISSN 2181-712X.
EISSN 2181-2187

7 (93) 2026

Сопредседатели редакционной коллегии:

**Ш. Ж. ТЕШАЕВ,
А. Ш. РЕВИШВИЛИ**

Ред. коллегия:
М.И. АБДУЛЛАЕВ
А.А. АБДУМАЖИДОВ
Р.Б. АБДУЛЛАЕВ
Л.М. АБДУЛЛАЕВА
А.Ш. АБДУМАЖИДОВ
М.А. АБДУЛЛАЕВА
Х.А. АБДУМАДЖИДОВ
Б.З. АБДУСАМАТОВ
У.О. АБИДОВ
М.М. АКБАРОВ
Х.А. АКИЛОВ
М.М. АЛИЕВ
С.Ж. АМИНОВ
Ш.Э. АМОНОВ
Ш.М. АХМЕДОВ
Ю.М. АХМЕДОВ
С.М. АХМЕДОВА
Т.А. АСКАРОВ
М.А. АРТИКОВА
Д.Т. АШУРОВА
Ж.Б. БЕКНАЗАРОВ (главный редактор)
Е.А. БЕРДИЕВ
Б.Т. БУЗРУКОВ
Р.К. ДАДАБАЕВА
М.Н. ДАМИНОВА
К.А. ДЕХКОНОВ
Э.С. ДЖУМАБАЕВ
А.А. ДЖАЛИЛОВ
Н.Н. ЗОЛотова
А.Ш. ИНОЯТОВ
С. ИНДАМИНОВ
А.И. ИСКАНДАРОВ
А.С. ИЛЪЯСОВ
Э.Э. КОБИЛОВ
А.М. МАННАНОВ
Д.М. МУСАЕВА
Т.С. МУСАЕВ
М.Р. МИРЗОЕВА
Ф.Г. НАЗИРОВ
Н.А. НУРАЛИЕВА
Ф.С. ОРИПОВ
Б.Т. РАХИМОВ
Х.А. РАСУЛОВ
Ш.И. РУЗИЕВ
С.А. РУЗИБОЕВ
С.А. ГАФФОРОВ
С.Т. ШАТМАНОВ (Кыргызстан)
Ж.Б. САТТАРОВ
Б.Б. САФОВЕВ (отв. редактор)
И.А. САТИВАЛДИЕВА
Ш.Т. САЛИМОВ
Д.И. ТУКСАНОВА
М.М. ТАДЖИЕВ
А.Ж. ХАМРАЕВ
Б.Б. ХАСАНОВ
Д.А. ХАСАНОВА
Б.З. ХАМДАМОВ
Э.Б. ХАККУЛОВ
Г.С. ХОДЖИЕВА
А.М. ШАМСИЕВ
А.К. ШАДМАНОВ
Н.Ж. ЭРМАТОВ
Б.Б. ЕРГАШЕВ
Н.Ш. ЕРГАШЕВ
И.Р. ЮЛДАШЕВ
Д.Х. ЮЛДАШЕВА
А.С. ЮСУПОВ
Ш.Ш. ЯРИКУЛОВ
М.Ш. ХАКИМОВ
Д.О. ИВАНОВ (Россия)
К.А. ЕГЕЗАРЯН (Россия)
DONG JINCHENG (Китай)
КУЗАКОВ В.Е. (Россия)
Я. МЕЙЕРНИК (Словакия)
В.А. МИТИШ (Россия)
В.И. ПРИМАКОВ (Беларусь)
О.В. ПЕШИКОВ (Россия)
А.А. ПОТАПОВ (Россия)
А.А. ТЕПЛОВ (Россия)
Т.Ш. ШАРМАНОВ (Казахстан)
А.А. ЩЕГОЛОВ (Россия)
С.Н. ГУСЕЙНОВА (Азербайджан)
Prof. Dr. KURBANHAN MUSLUMOV (Azerbaijan)
Prof. Dr. DENIZ UYAK (Germany)

ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН НОВЫЙ ДЕНЬ В МЕДИЦИНЕ NEW DAY IN MEDICINE

*Илмий-рефератив, маънавий-маърифий журнал
Научно-реферативный,
духовно-просветительский журнал*

УЧРЕДИТЕЛИ:

**БУХАРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ
ООО «ТИББИЁТДА ЯНГИ КУН»**

Национальный медицинский
исследовательский центр хирургии имени
А.В. Вишневского является генеральным
научно-практическим
консультантом редакции

Журнал был включен в список журнальных
изданий, рецензируемых Высшей
Аттестационной Комиссией
Республики Узбекистан
(Протокол № 201/03 от 30.12.2013 г.)

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

М.М. АБДУРАХМАНОВ (Бухара)
Г.Ж. ЖАРЫЛКАСЫНОВА (Бухара)
А.Ш. ИНОЯТОВ (Ташкент)
Г.А. ИХТИЁРОВА (Бухара)
Ш.И. КАРИМОВ (Ташкент)
У.К. КАЮМОВ (Тошкент)
Ш.И. НАВРУЗОВА (Бухара)
А.А. НОСИРОВ (Ташкент)
А.Р. ОБЛОКУЛОВ (Бухара)
Б.Т. ОДИЛОВА (Ташкент)
Ш.Т. УРАКОВ (Бухара)

7 (93)

2026

Июль

www.bsmi.uz
https://newdaymedicine.com
E: ndmuz@mail.ru
Тел: +99890 8061882

УДК 616.697-007.17-07-089:616.45-008.61-053.2

**ОПТИМИЗАЦИЯ ДИАГНОСТИКИ И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ НАРУШЕНИЙ
ФОРМИРОВАНИЯ ПОЛА У ДЕВОЧЕК С ВРОЖДЕННОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ КОРЫ
НАДПОЧЕЧНИКОВ (Обзор литературы)**

Эшонкулов С.Г. <https://orcid.org/0009-0007-0734-4198> e-mail: eshonkulov.sarvar92@gmail.com

Агзамходжаев С.Т. <https://orcid.org/0000-0003-0742-7392> e-mail: ast.doctor@gmail.com

Ташкентский Государственный Медицинский Университет, Узбекистан, г.Ташкент,
Алмазарский район, ул. Фараби 2, 100109, +998781507825, info@tashmeduni.uz

✓ **Резюме**

В обзоре литературы рассмотрены современные подходы к диагностике и хирургическому лечению нарушений формирования пола (НФП) у девочек с врожденной дисфункцией коры надпочечников. Освещена эволюция терминологии и классификации от концепции «гермафродитизма» до принятой в 2006 году международной номенклатуры disorder of sex development (DSD). Представлены современные данные об эмбриогенезе половой дифференцировки, роли гена SRY и других генетических факторов в формировании пола, а также молекулярные механизмы вирилизации наружных гениталий при дефиците 21-гидроксилазы. Проанализированы классификация степени вирилизации по Prader и анатомические варианты уrogenитального синуса, определяющие выбор метода хирургической коррекции. Отдельное внимание уделено диагностической панэндоскопии как «золотому стандарту» предоперационного обследования, а также современным реконструктивным методикам — тотальной и частичной уrogenитальной мобилизации, нервосберегающей клиторопластике. Обсуждается дискуссионный вопрос об оптимальных сроках хирургического вмешательства и необходимости мультидисциплинарного подхода. Обзор может быть полезен детским эндокринологам, урологам и хирургам, занимающимся диагностикой и лечением пациенток с НФП.

Ключевые слова: нарушение формирования пола, врожденная дисфункция коры надпочечников, феминизирующая генитопластика, уrogenитальный синус, панэндоскопия, клиторопластика.

**OPTIMIZING THE DIAGNOSIS AND SURGICAL TREATMENT OF DISORDERS OF SEX
DEVELOPMENT IN GIRLS WITH CONGENITAL ADRENAL CORTEX DYSFUNCTION**
(Literature Review)

Eshonkulov S.G. <https://orcid.org/0009-0007-0734-4198> e-mail: eshonkulov.sarvar92@gmail.com

Agzamkhodjaev S.T. <https://orcid.org/0000-0003-0742-7392> e-mail: ast.doctor@gmail.com

Tashkent State Medical University, Uzbekistan, Tashkent, Almazar District, Farabi Street 2, 100109,
tel: +998781507825, info@tashmeduni.uz

✓ **Resume**

This literature review examines current approaches to the diagnosis and surgical treatment of disorders of sex development (DSD) in girls with congenital adrenal hyperplasia. The evolution of terminology and classification is traced from the historical concept of "hermaphroditism" to the international DSD nomenclature adopted in 2006. Current data on the embryogenesis of sex differentiation, the role of the SRY gene and other genetic factors in gonadal development, and the molecular mechanisms of external genital virilization in 21-hydroxylase deficiency are presented. The Prader classification of virilization and the anatomical variants of the urogenital sinus that determine the choice of surgical technique are analyzed. Particular attention is given to diagnostic panendoscopy as the gold standard of preoperative evaluation, along with contemporary reconstructive techniques — total and partial urogenital mobilization and nerve-sparing clitoroplasty. The ongoing debate over the optimal timing of surgery and the need for a multidisciplinary approach are discussed. This review may be useful for pediatric endocrinologists, urologists, and surgeons involved in the diagnosis and management of patients with DSD.

Key words: disorders of sex development, congenital adrenal hyperplasia, feminizing genitoplasty, urogenital sinus, panendoscopy, clitoroplasty.

**TUG'MA BUYRAK USTI BEZI PO'STLOG'I DISFUNKTSIYASIGA EGA QIZLARDA
JINSIY RIVOJLANISH BUZILISHLARINI TASHXISLASH VA JARROHLIK YO'LI BILAN
DAVOLASHNI OPTIMALLASHTIRISH (Adabiyotlar sharhi)**

Eshonqulov S.G. <https://orcid.org/0009-0007-0734-4198> e-mail: eshonkulov.sarvar92@gmail.com
Agzamkhodjaev S.T. <https://orcid.org/0000-0003-0742-7392> e-mail: ast.doctor@gmail.com

Toshkent davlat tibbiyot universiteti, O'zbekiston, Toshkent, Olmazor tumani, ko'cha. Farobi 2,
100109, tel: +998781507825, info@tashmeduni.uz

✓ **Rezyume**

Ushbu adabiyotlar sharhida tug'ma buyrak usti bezi po'stlog'i disfunktsiyasi bo'lgan qizlarda jinsiy rivojlanish buzilishlarini (JBB) tashxislash va jarrohlik davolashning zamonaviy yondashuvlari o'rganiladi. Unda terminologiya va tasnifning "germafroditizm" tushunchasidan 2006-yilda qabul qilingan xalqaro jinsiy rivojlanish buzilishlari (JBB) nomenklaturasigacha evolyutsiyasi ta'kidlangan. Jinsiy differentsiatsiyaning embriogenezi, SRY geni va boshqa genetik omillarning jinsni aniqlashdagi roli hamda 21-gidroksilaza yetishmovchiligida tashqi jinsiy a'zolarining virilizatsiyasining molekulyar mexanizmlari bo'yicha zamonaviy ma'lumotlar keltirilgan. Virilizatsiya og'irligining Prader tasnifi va jarrohlik tuzatish usulini tanlashni belgilovchi urogenital sinusning anatomik variantlari tahlil qilingan. Operatsiyadan oldingi tekshiruvning "oltin standarti" sifatida diagnostik panendoskopiyaga, shuningdek, zamonaviy rekonstruktiv usullarga - to'liq va qisman urogenital mobilizatsiya va asabni saqlovchi klitoroplastikaga alohida e'tibor qaratilgan. Jarrohlik aralashuvining optimal vaqti va ko'p tarmoqli yondashuv zarurati haqidagi bahsli masala muhokama qilinadi. Ushbu sharh NSF bilan og'rikan bemorlarni tashxislash va davolash bilan shug'ullanadigan bolalar endokrinologlari, urologlari va jarrohlari uchun foydali bo'lishi mumkin.

Kalit so'zlar: jinsiy rivojlanish buzilishi, tug'ma buyrak usti bezi po'stlog'i disfunktsiyasi, feminizatsiya genitoplastikasi, urogenital sinus, panendoskopiya, klitoroplastika.

Актуальность

Нарушение формирования пола (НФП) — группа врожденных патологий, связанное с клинико-биохимическим проявлением несоответствия между генетическим, гонадным и фенотипическим полом ребенка, клиническим проявлением которого является амбивалентное строение наружных гениталий.

Традиционно для описания данного состояния использовался термин «гермафродитизм» и «интерсекс». Термин «гермафродитизм» подчеркивает наличие у субъекта женских и мужских половых признаков и репродуктивных органов (Blacker and Lawrence)[1] на основании гистологии гонад, и люди с овотестисами обозначены как «гермафродиты». Впервые термин «интерсекс» был введен в научный оборот Р. Гольдшмидтом (R. Goldschmidt) в 1915–1917 гг [2], а в 1923 году получил более широкое распространение в клинической литературе [3], вместе с ним и концепция людей, находящихся между двумя стандартными полами, когда индивидуума нельзя четко отнести к какому-либо полу, в связи с чем в медицинскую терминологию надолго входят определения «интерсекс», «истинный гермафродитизм», «ложный мужской гермафродитизм», «ложный женский гермафродитизм».

С развитием медицины и введением новых технологий в 20 веке были опубликованы клинические описания пациентов с различными проявлениями патологии полового развития — гинекомастия, инфантильность, отсутствие вторичных половых признаков, неправильное строение наружных гениталий, в связи с чем появлялись вопросы к понятию пол и их дифференцировке.

В 1955 году впервые появляется понятие «пол», одним из родоначальников в данном вопросе по праву можно считать John William Money — американского психолога и сексолога. John Money определил «пол» как сложное мультикомпонентное понятие и включил в него 6 основополагающих концепций: хромосомный пол, гонадный пол, внутренние репродуктивные органы, наружные гениталии, вторичные половые признаки и половое воспитание [4]. И добавил, что: "Пациенты, демонстрирующие различные комбинации и перестановки этих шести

сексуальных переменных, могут быть оценены по седьмой переменной: [7]. Гендерная роль и ориентация как мужская или женская, установленные в процессе взросления". В итоге пол — это социально и биологически обусловленная роль субъекта в семье и обществе. Таким образом, в общей шкале патологии полового развития все эти субъекты в какой-то степени могут рассматриваться как гермафродиты, ибо при нарушении любого звена в цепи формирования пола возникают или проявляются черты противоположного пола и вызовет отклонение от существующей нормы «двуполой» системы координат.

Одна из первых классификаций гермафродитов — классификация Уилкинса (1965)^[5]. По ней всех гермафродитов подразделяли на «истинных» и «ложных». К истинным формам относили больных только с двуполыми гонадами, к ложным — у человека есть признаки развития обеих полов, но один из них качественно доминирует. Также существует классификация, предложенная Klebs (1876)^[6]. По ней гермафродитов подразделяли на «наружных» и «внутренних». Однако в последнее время данная классификация перестала удовлетворять как пациентов, так и врачей. С одной стороны социальные проблемы для родственников, и существующая терминология данного состояния (гермафродитизм, гермафродит), только усугубляет психологический дискомфорт в семье. С другой стороны, после того как механизмы развития тех или иных заболеваний точно установлены и современные возможности уточняющей диагностики позволяют устанавливать нозологический диагноз, возникла необходимость изменения классификации для более полного отображения природы возникшего состояния. В связи с этим в 2006 г. на организованной совместно Европейским и Американским обществами детских эндокринологов международной конференции, посвященной проблемам нарушений полового развития, были пересмотрены ранее существовавшие положения. Работа экспертов завершилась принятием консенсуса по пересмотру терминологии и классификации гермафродитизма^[7, 8]. Предложено заменить как сам термин «гермафродитизм», звучащий оскорбительно для пациентов, так и указание в диагнозе половой принадлежности, т.е. мужской или женский гермафродитизм. Рекомендовано использование термина «disorder of sex development» (DSD), в русском варианте — «нарушение формирования пола» (НФП).

Изменение номенклатуры (2006 год)

Старая классификация	Новая классификация
Гермафродитизм	Нарушение формирования пола
Мужской гермафродитизм, неполная маскулинизация	НФП 46 XY
Женский гермафродитизм, вирилизация	НФП 46 XX
Истинный гермафродитизм	Овотестикулярное НФП
XY-женщина	Полный гонадный дисгенез, 46 XY
XX-мужчина	46XX — тестикулярное НФП

Таблица составлена по данным [7, 8].

Эмбриогенез нарушения формирования пола и причины вирилизации наружных гениталий

В норме половое развитие человека представляет собой сложный, динамичный и строго регулируемый процесс, включающий последовательные этапы генетической, гонадной, гормональной и фенотипической дифференцировки. Любое нарушение этих этапов может привести к развитию нарушений формирования пола (Differences (Disorders) of Sex Development, DSD), характеризующихся несоответствием между хромосомным, гонадным и фенотипическим полом.

Классическая концепция половой дифференцировки была сформулирована А. Jost, который показал, что развитие пола включает три взаимосвязанных этапа: определение хромосомного пола в момент оплодотворения, дифференцировку бипотенциальной гонады в яичко или яичник и последующее формирование внутренних и наружных половых органов под влиянием гормонов, продуцируемых развивающимися гонадами [9]. Таким образом, нормальное половое развитие является результатом взаимодействия генетических факторов, гормональной регуляции и эмбрионального морфогенеза. Нарушение любого звена этого процесса может сопровождаться развитием различных форм DSD.

Изучение механизмов определения пола началось в первой половине XX века. В 1921 году Т. Painter впервые цитологически подтвердил наличие у человека половых хромосом X и Y [10]. Первоначально, на основании исследований у дрозофил, считалось, что пол определяется количеством X-хромосом, тогда как Y-хромосома не играет существенной роли. Однако внедрение цитогенетических методов в середине XX века позволило установить ключевое значение Y-хромосомы в развитии мужского пола. Исследования пациентов с синдромами Клайнфельтера (47,XXY) и Тернера (45,X) показали, что именно наличие Y-хромосомы определяет развитие яичек независимо от числа X-хромосом, тогда как ее отсутствие приводит к развитию женского фенотипа [11, 12].

Впоследствии было высказано предположение о существовании на Y-хромосоме гена, определяющего развитие яичка, получившего название Testis Determining Factor (TDF). В 1990 году А. Sinclair и соавторы идентифицировали этот ген, который получил название SRY (Sex-determining Region of Y chromosome) [13]. Ген SRY кодирует транскрипционный фактор, запускающий каскад генетических реакций, необходимых для формирования клеток Сертоли и дифференцировки бипотенциальной гонады в яичко.

Экспрессия гена SRY начинается приблизительно на 6–7-й неделе эмбриогенеза и индуцирует активацию ряда генов, прежде всего SOX9, который считается главным регулятором развития тестикулярной ткани [14, 15]. Под влиянием SOX9 происходит дифференцировка клеток Сертоли, синтез антимюллерова гормона (АМГ) и дальнейшее развитие мужской половой системы. Клетки Лейдига начинают продуцировать тестостерон, который обеспечивает развитие вольфовых протоков, а его активный метаболит — дигидротестостерон (ДГТ) — отвечает за формирование наружных половых органов по мужскому типу.

При отсутствии Y-хромосомы и экспрессии SRY развитие происходит по женскому пути. В этом случае активируются гены WNT4, RSPO1, FOXL2, DAX1 (NR0B1) и другие факторы, обеспечивающие формирование яичников. Отсутствие продукции антимюллерова гормона способствует сохранению мюллеровых протоков, из которых развиваются маточные трубы, матка, шейка матки и верхняя треть влагалища. Поскольку тестостерон не вырабатывается, происходит регрессия вольфовых протоков, а наружные половые органы формируются по женскому типу.

Следует отметить, что ген SRY не является единственным фактором, определяющим половую дифференцировку. В настоящее время установлено участие большого числа генов, регулирующих развитие гонад и уrogenитальной системы, среди которых SOX9, WT1, NR5A1 (SF1), DHH, MAP3K1, WNT4, RSPO1, FOXL2, NR0B1 (DAX1) и другие. Мутации этих генов могут приводить к различным формам нарушений формирования пола, включая дисгенезию гонад, овотестикулярные формы DSD и нарушения развития наружных половых органов. Например, мутации SRY являются причиной лишь 15–20 % случаев синдрома Свайера (46,XY полная дисгенезия гонад) [16], что свидетельствует о сложной многофакторной природе процессов половой дифференцировки.

Формирование наружных половых органов начинается с индифферентной стадии. До 7–8-й недели эмбрионального развития наружные гениталии у эмбрионов обоих полов представлены генитальным бугорком, уrogenитальными складками и лабиоскротальными возвышениями. Дальнейшее развитие определяется гормональной средой плода. При отсутствии воздействия андрогенов генитальный бугорок преобразуется в клитор, уrogenитальные складки формируют малые половые губы, лабиоскротальные возвышения — большие половые губы, а уrogenитальный синус разделяется на мочеиспускательный канал и влагалище.

Наиболее критическим периодом формирования наружных половых органов считается 8–12-я недели гестации. Воздействие избытка андрогенов именно в этот период приводит к различной степени вирилизации наружных гениталий у плода женского пола. Наиболее частой причиной внутриутробной гиперандрогении является врожденная дисфункция коры надпочечников вследствие дефицита 21-гидроксилазы. Нарушение синтеза кортизола сопровождается компенсаторной гиперсекрецией адренокортикотропного гормона, гиперплазией коры надпочечников и избыточной продукцией андрогенов. Под действием андрогенов происходит увеличение клитора, сращение половых губ различной степени выраженности и формирование уrogenитального синуса при сохранении нормально развитых внутренних женских половых органов.

Таким образом, эмбриогенез половой системы представляет собой сложный генетически и гормонально регулируемый процесс. Нарушение экспрессии генов, участвующих в дифференцировке гонад, а также изменение гормональной среды плода в критические периоды эмбрионального развития являются основными механизмами формирования нарушений пола. Понимание молекулярных и эмбриологических основ этих процессов имеет важное значение для своевременной диагностики, определения тактики хирургической коррекции и оценки долгосрочных результатов лечения девочек с нарушениями формирования пола.

Классификация НФП и анатомических форм маскулинизированных наружных гениталий и способы их оценки

Внешний вид наружных половых органов при НФП характеризуется анатомической вариабельностью в зависимости от степени андрогенизации плода во внутриутробном периоде и наличием уrogenитального синуса.

Таблица № 1. Классификация НФП

Хромосомное НФП	НФП 46XY	НФП 46XX
45,X (синдром Шерешевского–Тернера и его варианты) 47,XXY (синдром Клайнфельтера и его варианты) 45,X/46,XY 46,XX/46,XY (смешанная овотестикулярная форма НФП)	Нарушения развития яичек: • чистая дисгенезия яичек • смешанная дисгенезия яичек • регрессия гонад (синдром рудиментарных яичек) Нарушения биосинтеза и действия андрогенов: • дефект 17 β -HSD • дефект 5 α -редуктазы • дефект StAR • синдром резистентности к андрогенам — полная и неполная формы • дефект рецептора к ЛГ • дефект антимюллерова гормона (АМГ) или рецептора к АМГ	Нарушения развития яичников: • дисгенезия гонад • тестикулярное НФП • овотестикулярное НФП Избыток андрогенов: • дефект 21-гидроксилазы • дефект 11 β -гидроксилазы • дефект POR • фетоплацентарное НФП (дефицит ароматазы) • материнское НФП (лютеома, прием лекарственных препаратов)

Приведенная таблица является классификацией НФП, принятой в 2006 г. на организованной совместно Европейским и Американским обществами детских эндокринологов международной конференции, посвященной проблемам нарушений полового развития [7, 8].

Степень маскулинизации наружных гениталий определяется временем начала и продолжительностью воздействия андрогенов в критические периоды эмбрионального развития. Чем раньше возникает внутриутробная гиперандрогения, тем более выраженными становятся изменения наружных половых органов.

Для клинической оценки степени вирилизации наиболее широко применяется классификация А. Prader (1954) [17], которая остается международным стандартом при обследовании девочек с ВДКН.

Выделяют пять степеней вирилизации:

— I степень — умеренная гипертрофия клитора при нормальном строении больших и малых половых губ, влагалище и наружное отверстие мочеиспускательного канала расположены типично.

— II степень — выраженная гипертрофия клитора, большие половые губы приобретают скротоподобный вид, вход во влагалище сужен.

— III степень — увеличение клитора сочетается с частичным сращением половых губ; мочеиспускательный канал и влагалище открываются в общий урогенитальный синус.

— IV степень — выраженная маскулинизация наружных гениталий, практически полное сращение губно-мошоночных складок, урогенитальный синус напоминает гипоспадический мочеиспускательный канал.

— V степень — наружные половые органы имеют мужской тип строения с формированием фаллоса и мошонкоподобных складок при отсутствии яичек.

Несмотря на широкое применение, классификация Prader отражает исключительно внешний вид наружных половых органов и не позволяет оценить анатомическое строение урогенитального синуса, расположение влагалища относительно мочеиспускательного канала и особенности тазовой анатомии, которые имеют определяющее значение при выборе метода хирургической коррекции.

Одним из важнейших факторов, определяющих сложность реконструктивной операции, является анатомия урогенитального синуса. В современной детской урологии и хирургии наиболее распространено разделение урогенитального синуса на две основные формы.

Низкий урогенитальный синус характеризуется расположением места соединения уретры и влагалища ниже наружного уретрального сфинктера. Такие формы отличаются относительно коротким общим каналом и, как правило, позволяют выполнить реконструктивную операцию с использованием менее травматичных методик.

Высокий урогенитальный синус определяется при расположении соединения влагалища и уретры выше наружного сфинктера мочеиспускательного канала. Для данной формы характерны длинный общий канал и более сложные анатомические взаимоотношения органов малого таза, что требует применения расширенной мобилизации урогенитального синуса или других сложных реконструктивных вмешательств.

Некоторые авторы дополнительно выделяют уретральный и вагинальный типы урогенитального синуса, основываясь на длине общего канала, диаметре синуса и особенностях впадения влагалища. Однако данная классификация не получила столь широкого распространения, как деление на высокий и низкий урогенитальный синус.

В настоящее время установлено, что для полноценной предоперационной оценки пациенток с нарушениями формирования пола недостаточно использования только шкалы Prader. Оптимальное планирование хирургического лечения требует комплексной оценки анатомии наружных и внутренних половых органов с использованием ультразвукового исследования, магнитно-резонансной томографии, эндоскопических методов (цистоскопии, вагиноскопии) и генитографии. Такой подход позволяет определить длину урогенитального синуса, уровень впадения влагалища, состояние мочеиспускательного канала и выбрать наиболее рациональную тактику хирургической коррекции.

Таким образом, современные классификации НФП, шкала Prader и оценка анатомии урогенитального синуса являются взаимодополняющими инструментами диагностики. Их комплексное применение позволяет объективно оценить степень маскулинизации наружных половых органов, определить анатомический вариант порока развития и выбрать оптимальный объем реконструктивного хирургического вмешательства, что имеет решающее значение для достижения благоприятных функциональных и косметических результатов лечения.

Диагностическая панэндоскопия и реконструкция урогенитального синуса: сроки проведения и современные способы хирургической коррекции

Одним из ключевых этапов обследования девочек с нарушениями формирования пола является комплексная эндоскопическая оценка анатомии нижних мочевых путей и половых органов. Несмотря на широкое внедрение ультразвукового исследования и магнитно-резонансной томографии, именно диагностическая панэндоскопия остается «золотым стандартом» в определении анатомического строения урогенитального синуса, локализации устья влагалища, длины общего канала и взаимоотношений между мочеиспускательным каналом и влагалищем. Полученная информация имеет решающее значение при выборе метода реконструктивного хирургического лечения.

Под термином диагностическая панэндоскопия понимают комплекс эндоскопических исследований, включающий цистоскопию, уретроскопию, вагиноскопию и синусоскопию. Выполнение исследования позволяет непосредственно визуализировать внутреннюю анатомию урогенитального синуса, определить место впадения влагалища, оценить длину общего канала, состояние шейки мочевого пузыря, мочеиспускательного канала, влагалища и шейки матки. При необходимости исследование сочетают с ретроградной генитографией, которая уточняет пространственные взаимоотношения органов малого таза.

Панэндоскопия выполняется под общей анестезией и, как правило, проводится непосредственно перед реконструктивной операцией либо во время первого этапа хирургического лечения. В отдельных случаях исследование может быть выполнено самостоятельно при наличии сомнений в анатомическом варианте порока развития или несоответствии клинической картины данным лучевых методов диагностики.

Основными показаниями к проведению диагностической панэндоскопии являются наличие урогенитального синуса, выраженная вирилизация наружных половых органов, необходимость уточнения уровня впадения влагалища, планирование вагинопластики, повторные реконструктивные операции, а также неудовлетворительные результаты ранее выполненных вмешательств.

Вопрос выбора оптимального возраста для реконструктивной хирургии остается предметом научной дискуссии. Исторически большинство операций выполнялось в возрасте от 6 до 24 месяцев, поскольку считалось, что ранняя коррекция способствует формированию женской гендерной идентичности, уменьшает психологическую нагрузку на семью и обеспечивает лучшие косметические результаты. Кроме того, у детей раннего возраста ткани отличаются высокой эластичностью, хорошим кровоснабжением и выраженными регенераторными возможностями, что потенциально снижает риск рубцовых осложнений.

В последние годы отношение к срокам хирургического лечения существенно изменилось. Международные рекомендации подчеркивают необходимость индивидуального подхода с обязательным участием мультидисциплинарной команды, включающей детского хирурга, детского уролога, эндокринолога, гинеколога, генетика, анестезиолога и психолога [18]. При отсутствии медицинских показаний к неотложной операции некоторые эксперты рекомендуют отложить реконструктивное вмешательство до возраста, когда пациентка сможет участвовать в принятии решения относительно лечения. В то же время при наличии выраженного урогенитального синуса, нарушений мочеиспускания, повторных инфекций мочевых путей или менструальной обструкции хирургическое лечение проводится независимо от возраста.

Выбор метода реконструкции определяется анатомическим вариантом урогенитального синуса, длиной общего канала, уровнем впадения влагалища и степенью вирилизации наружных половых органов.

При низком урогенитальном синусе наиболее часто применяются ограниченная интроитопластика, частичная мобилизация урогенитального синуса или различные варианты перинеальной вагинопластики. Эти методики позволяют сохранить нормальную анатомию мочеиспускательного канала и обеспечить формирование самостоятельного входа во влагалище при минимальной травматизации тканей.

При высоком урогенитальном синусе используются более сложные реконструктивные вмешательства. Наиболее широкое распространение получила тотальная урогенитальная мобилизация (Total Urogenital Mobilization, TUM), предложенная Peña [19]. Методика

предусматривает мобилизацию общего урогенитального канала единым блоком с последующим перемещением влагалища в промежность без разделения влагалища и уретры. Преимуществами данного метода являются хорошая визуализация анатомических структур, уменьшение риска повреждения мочеиспускательного канала и возможность выполнения реконструкции через промежностный доступ.

В ряде случаев применяется частичная урогенитальная мобилизация (Partial Urogenital Mobilization, PUM) [20], позволяющая ограничить объем диссекции при относительно коротком общем канале. При очень высоком расположении влагалища может потребоваться комбинированный промежностно-абдоминальный или лапароскопически ассистированный доступ.

Неотъемлемой частью феминизирующей генитопластики является клиторопластика. Современные методы основаны на принципах сохранения сосудисто-нервного пучка и максимального сохранения чувствительности клитора [21]. В настоящее время отказались от ранее применявшейся клиторэктомии, поскольку она сопровождалась необратимой утратой сексуальной функции и не соответствует современным этическим принципам.

При необходимости одновременно выполняют лабиопластику, направленную на восстановление анатомии больших и малых половых губ и улучшение косметического результата.

Основными критериями эффективности реконструктивного лечения являются формирование отдельных наружных отверстий мочеиспускательного канала и влагалища, отсутствие нарушений мочеиспускания, сохранение удержания мочи, достаточный диаметр влагалища, удовлетворительный косметический результат и сохранение сексуальной функции в отдаленном периоде.

Несмотря на значительный прогресс реконструктивной хирургии, вопросы выбора оптимального возраста операции, объема мобилизации урогенитального синуса и оценки долгосрочных функциональных результатов остаются предметом активных научных исследований. Именно поэтому детальное предоперационное обследование с использованием диагностической панэндоскопии и индивидуальный выбор метода реконструкции являются важнейшими условиями успешного хирургического лечения девочек с нарушениями формирования пола.

Заключение

Проведенный анализ современной литературы демонстрирует, что, несмотря на значительный прогресс в понимании эмбриологических и генетических механизмов нарушений формирования пола, а также совершенствование методов диагностики и хирургической коррекции, многие вопросы остаются нерешенными. Отсутствует единый подход к срокам проведения феминизирующей генитопластики, недостаточно стандартизованы критерии оценки анатомии урогенитального синуса, а данные об отдаленных функциональных и косметических результатах хирургического лечения носят разрозненный и часто противоречивый характер.

В связи с этим представляется необходимым проведение тщательного, методологически обоснованного исследования, включающего комплексную оценку анатомических форм нарушений формирования пола, стандартизированный анализ результатов диагностической панэндоскопии и хирургического лечения, а также длительное катамнестическое наблюдение за пациентками в отдаленном послеоперационном периоде. Такое исследование позволит разработать оптимальный алгоритм диагностики и индивидуализированную тактику хирургической коррекции у девочек с врожденной дисфункцией коры надпочечников, что, в свою очередь, будет способствовать улучшению функциональных, косметических и психосоциальных результатов лечения данной категории пациенток.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Blacker GF, Lawrence TWP. A case of true unilateral hermaphroditism with ovotestis, occurring in man; with a summary of the recorded cases of true hermaphroditism. *Trans Obstet Soc Lond.* 1896;38:265–296.
2. Goldschmidt R. Intersexuality and the endocrine aspect of sex. *Endocrinology.* 1917;1(4):433-456.
3. Hirschfeld M. Die intersexuelle Konstitution. *Jahrbuch für sexuelle Zwischenstufen.* 1923;23:3-27.
4. Money J, Hampson JG, Hampson JL. An examination of some basic sexual concepts: the evidence of human hermaphroditism. *Bull Johns Hopkins Hosp.* 1955;97(4):301-319.
5. Wilkins L. *The Diagnosis and Treatment of Endocrine Disorders in Childhood and Adolescence.* 3rd ed. Springfield (IL): Charles C Thomas; 1965.
6. Klebs E. *Handbuch der pathologischen Anatomie.* Bd. 2. Berlin: Hirschwald; 1876.
7. Hughes IA, Houk C, Ahmed SF, Lee PA; LWPES Consensus Group; ESPE Consensus Group. Consensus statement on management of intersex disorders. *Arch Dis Child.* 2006;91(7):554-563. doi:10.1136/adc.2006.098319.
8. Lee PA, Houk CP, Ahmed SF, Hughes IA; International Consensus Conference on Intersex. Consensus statement on management of intersex disorders. *Pediatrics.* 2006;118(2):e488-e500. doi:10.1542/peds.2006-0738.
9. Jost A, Vigier B, Prepin J, Perchellet JP. Studies on sex differentiation in mammals. *Recent Prog Horm Res.* 1973;29:1-41.
10. Painter TS. The Y-chromosome in mammals. *Science.* 1921;53(1378):503-504. doi:10.1126/science.53.1378.503.
11. Ford CE, Jones KW, Polani PE, de Almeida JC, Briggs JH. A sex-chromosome anomaly in a case of gonadal dysgenesis (Turner's syndrome). *Lancet.* 1959;1(7075):711-713. doi:10.1016/S0140-6736(59)91893-8.
12. Jacobs PA, Strong JA. A case of human intersexuality having a possible XXY sex-determining mechanism. *Nature.* 1959;183(4657):302-303. doi:10.1038/183302a0.
13. Sinclair AH, Berta P, Palmer MS, Hawkins JR, Griffiths BL, Smith MJ, et al. A gene from the human sex-determining region encodes a protein with homology to a conserved DNA-binding motif. *Nature.* 1990;346(6281):240-244. doi:10.1038/346240a0.
14. Foster JW, Dominguez-Steglich MA, Guioli S, Kwok C, Weller PA, Stevanović M, et al. Campomelic dysplasia and autosomal sex reversal caused by mutations in an SRY-related gene. *Nature.* 1994;372(6506):525-530. doi:10.1038/372525a0.
15. Wagner T, Wirth J, Meyer J, Zabel B, Held M, Zimmer J, et al. Autosomal sex reversal and campomelic dysplasia are caused by mutations in and around the SRY-related gene SOX9. *Cell.* 1994;79(6):1111-1120. doi:10.1016/0092-8674(94)90041-8.
16. Vilain E. 46,XY Disorders of Sex Development. In: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, et al., editors. *GeneReviews®* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2026.
17. Prader A. Der Genitalbefund beim Pseudohermaphroditismus femininus des kongenitalen adrenogenitalen Syndroms. *Helv Paediatr Acta.* 1954;9(3):231-248.
18. Speiser PW, Arlt W, Auchus RJ, Baskin LS, Conway GS, Merke DP, et al. Congenital adrenal hyperplasia due to steroid 21-hydroxylase deficiency: an Endocrine Society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab.* 2018;103(11):4043-4088. doi:10.1210/jc.2018-01865.
19. Peña A. Total urogenital mobilization—an easier way to repair cloacas. *J Pediatr Surg.* 1997;32(2):263-267. doi:10.1016/S0022-3468(97)90196-7.
20. Rink RC, Metcalfe PD, Kaefer M, Casale AJ, Meldrum KK, Cain MP. Partial urogenital mobilization: a limited proximal dissection. *J Pediatr Urol.* 2006;2(4):351-356. doi:10.1016/j.jpuro.2005.11.008.
21. Yang J, Felsen D, Poppas DP. Nerve sparing ventral clitoroplasty: analysis of clitoral sensitivity and viability. *J Urol.* 2007;178(4 Suppl):1598-1601. doi:10.1016/j.juro.2007.03.173.

Поступила 20.06.2026