

# 药物性女性假两性畸形矫治 13例分析

张晓萍, 刘永莹, 谢志红, 李 靓

[摘要]目的: 探讨药物性女性假两性畸形的手术方法。方法: 根据患者外阴畸形的不同, 分别采用阴蒂成形术、大小阴唇成形术、尿道延长术与阴道下段成形术, 再造女性外阴。结果: 13例矫治患者手术均获成功, 恢复女阴外观; 阴道可容两指, 尿道外口位置恢复正常, 已婚者婚后性生活满意。结论: 根据外阴畸形的特征, 设计不同的矫治方法, 可最大限度利用了自身组织, 使矫形后外阴更趋于女性的解剖和生理功能。

[关键词] 假两性畸形; 生殖器疾病; 女性/外科手术; 医源性疾病

[中国图书资料分类法分类号] R 711.4; R 713.1 [文献标识码] A

## Correction for female pseudohermaphroditism in 13 Patients caused by extraneous androgen

ZHANG Xiaoping, LIU Yongying, XIE Zhihong, LI Liang

(Department of Obstetrics and Gynecology, Fuyang People's Hospital, Fuyang 236004, China)

[Abstract] Objective: To explore operative methods for female pseudohermaphroditism caused by extraneous androgen. Methods: According to characteristics of vulva malformation, plastic operation of clitoris, greater and smaller lips of pudendum, prolonged urethra and lower segmental vagina were performed respectively and female vulva was restored. Results: Operations on 13 patients were all successful. Female vulva was recovered. Vagina could hold two fingers. External open position of urethra was normal. Sexual life was satisfactory after marriage. Conclusions: Various corrections were designed according to characteristics of vulva malformation. Autografts are fully used to make the anatomical structure and physiological functions tend to be normal after correction.

[Key words] pseudohermaphroditism; genital diseases; female/surgery; iatrogenic diseases

孕妇在孕早、中期服用雄激素类药物可引起女性胎儿外生殖器男性化假两性畸形。对外阴发育基本正常, 仅为小阴唇完全或部分融合的患者, 治疗只需行融合的小阴唇切开, 分别缝合即可; 对外阴发育明显男性化患者, 治疗较棘手。1995年3月~2005年12月, 我科收治13例外阴发育明显男性化假两性畸形患者, 根据不同的畸形, 采取不同的矫治术, 取得了满意的疗效, 现作报道。

## 1 资料与方法

1.1 一般资料 13例患者年龄12~22岁, 患者母亲在孕早、中期均服用过“转胎药”(甲基睾丸素)。13例中12例未婚, 1例在当地医院手术后结婚, 因手术不彻底, 性生活困难, 要求再次手术。12例有月经, 月经来潮时间0.5个月~6年。查体: 乳房发育均良好, 阴毛均呈女性分布, 外阴部大阴唇完全或大部分融合, 似无阴囊的男性外阴; 阴蒂不同程度增大和上移, 有4例发育似小阴茎(长2.5~5.0 cm), 未见小阴唇; 均未见阴道口; 在阴蒂腹侧见一“尿道外口”, 经血和尿液均从此孔排出。B超示: 12例子宫正常, 1例子宫偏小。

## 1.2 手术方法

1.2.1 暴露解剖部位的阴道、尿道外口 沿阴蒂腹侧“尿道外口”正中向下垂直剪开融合的大阴唇, 暴露其内部的尿道和阴道外口。见尿道外口内缩, 阴道外口处女膜缘距阴部皮肤切缘有2~5 cm缺损段, 阴道上部和子宫颈正常。切开“尿道”内丰富的黏膜, 将其游离近阴道口处, 保留1~2 cm不切断, 作为备用黏膜皮瓣。

1.2.2 阴蒂整形复位及尿道延长 阴蒂发育不大、移位不明显者, 不需处理。阴蒂发育过大、移位明显者, 剪开其外层多余的皮肤(外缘不切断作为备用皮瓣), 剪去部分海绵体肌肉, 保留阴蒂头及其背部的小动脉及神经, 带蒂下移至正常部位缝合固定。由于本身解剖上的尿道外口内缩, 我们对其中7例尿道长仅1.5~2.5 cm的患者, 将其部分剪开的原“尿道”黏膜在尿道和阴道融合处分离, 修补并延长尿道达4~5.5 cm, 使尿道外口位置恢复正常。

1.2.3 阴道下段成形 因阴道开口处女膜环与皮肤切缘有2~5 cm缺损段, 需行下段阴道成形, 扩大阴道外口二横指松, 根据阴道下段缺损段长短和上述备用皮瓣面积大小, 采用带蒂黏膜皮瓣或带蒂阴股皮瓣移植阴道成形术<sup>[1]</sup>, 游离的上皮组织均行网状整形<sup>[2]</sup>, 在其上划数个纵横不一的长1~2 cm小口, 以扩大面积, 并利于术后创面渗出液的引流。阴道下段缺损约2 cm者, 阴道黏膜发育好、弹性佳者,

直接游离阴道黏膜,下拉与阴部皮肤缝合。

1.2.4 阴唇成形 无小阴唇或发育极小者,将上述游离的阴蒂皮肤或游离其周围皮肤下拉移植与阴道外口两侧,再造小阴唇。小阴唇约 2 cm者,离断基底,将其内皱襞展平,以延伸其长度,上缘保留不切断,以维持血供,将其下拉移位固定在阴道外口的两侧。有 5例同时行大阴唇再造,将切开的两侧阴部皮下组织上下对应缝合 1~2针,形成隆起的大阴唇,然后将小阴唇下拉,创缘间对应缝合。

1.3 术后处理 留置导尿管 7~15天,放置阴道模具,每日局部换药以保持清洁,术后 6~7天更换阴道模具,教会自换模具后出院;行尿道延长整形者术后 15天去除导尿管。

## 2 结果

6例行阴股皮瓣移植阴道成形术,3例行黏膜皮瓣移植阴道成形术,2例行阴股皮瓣联合黏膜皮瓣移植阴道成形术,2例阴道黏膜发育良好、游离部分阴道黏膜后直接与外阴皮肤缝合成形术。7例行尿道延长整形术,3例行切除“阴茎”、阴蒂头移位术,5例行大阴唇再造术,8例行小阴唇下拉移位成形术,5例行阴蒂皮肤或其周围皮肤带蒂移植小阴唇再造术。3例手术均顺利,术后移植创面愈合良好,痊愈出院,随访 2~12个月,见外阴与正常女性相似,阴道可容二指,尿道延长整形者,尿道外口正常。已婚 3例,婚后性生活满意。

## 3 讨论

患者母亲在孕期服用雄激素类药物致女性胎儿外生殖器男性化,造成女性假两性畸形,其畸形程度与孕期开始用药时期、剂量、持续用药时间及用药种类有关<sup>[3]</sup>。孕早期,胎儿外生殖器正处于分化与形成过程中,受到增高的雄激素影响,可使尿生殖结节和尿道褶发育为阴茎,生殖隆起不同程度融合。阴蒂增大与用药持续时间有关。生殖隆起的融合与开始用药时期有关,在孕 12周前用药可出现融合现象,所导致胎儿外阴畸形与 Prader描述的先天性肾上腺皮质增生引起的女阴男性化 IV、V型相似<sup>[3]</sup>。有如下特征:(1)大阴唇完全或大部分融合,多数似无阴囊男性外阴,尿道、阴道外口合二为一,并向阴蒂方向延伸,开口于阴蒂头腹侧;(2)阴蒂不同程度增大和上移;(3)尿道和阴道下段缺如;(4)小阴唇无或发育小,且上移于阴蒂旁。

正常女性外阴主要包括阴蒂、大小阴唇、尿道外口及阴道等结构。本组患者母亲由于在孕期服药时间和剂量不同,虽有以上共同点,但外阴畸形各异,

阴道局部黏膜发育情况各不相同,我们在手术时根据患者不同的特征,采用不同的手术方式。其中 2例患者阴道缺损 2 cm左右,存留阴道部位黏膜发育良好、弹性佳,游离部分阴道黏膜后直接下拉与周围皮肤缝合;3例患者阴道缺损 3 cm左右,切开的原“尿道”段黏膜丰富,采用黏膜皮瓣移植阴道成形术;2例患者阴道缺损 4 cm左右,单纯黏膜皮瓣不够,采用黏膜联合阴股皮瓣移植阴道成形术;6例患者阴道缺损 5 cm左右,无黏膜皮瓣,采用阴股皮瓣移植阴道成形术。我们体会,患者阴道缺损越长,黏膜发育越差。3例因阴蒂明显增大似阴茎,由于阴蒂为性敏感器官,予以保留,将增大的阴蒂部分切除,保留阴蒂头及其血管和神经,下移到正常位置。这样整形后的阴蒂具有正常的解剖和生理功能,提高了婚后性生活质量<sup>[4]</sup>。7例行尿道延长整形,使尿道开口于正常部位,减少了尿道过短引起尿路感染的可能。5例采用大阴唇整形,不仅可使阴蒂位置进一步下移,且整形后大阴唇隆起。13例患者均利用其原小阴唇和阴蒂表面或周围皮肤下拉重建小阴唇。使整形后的外阴更接近正常人,解除了患者怕被别人歧视的心理负担。

先天性肾上腺皮质增生造成的女性假两性畸形,宜尽早行外生殖器畸形矫治术,术后给予皮质激素补充治疗,可使患者获得满意疗效<sup>[4]</sup>。本组患者系在胎儿时期因外源性雄激素所致,出生后外源性雄激素影响消失,自身内分泌功能恢复正常。性成熟后,外阴组织发育随之成熟,选择该时期行阴部矫治术不仅可充分利用局部的皮肤黏膜组织,而且使矫治术的阴部结构更接近正常成熟女性。故我们也主张此类患者宜在性成熟后手术<sup>[5]</sup>。

本组 13例虽采用术式不同,但都尽可能利用自身组织进行阴部修剪、移植、复位、整形,并保留血供。移植后组织修复快,无排斥反应,感染机会少,移植成功率高;手术操作相对简单。并根据不同的组织移植不同的部位,使矫形后女阴不仅解剖上接近正常,而且尽可能接近生理状态。采用的网状移植,最大限度利用了黏膜和周围皮瓣等上皮组织,有利于创面渗出液引流,使移植更易成活。

### [参考文献]

- [1] 谢志红,刘玲,张晓萍,等.阴道前庭黏膜联合阴股皮瓣移植阴道及宫颈成形术[J].中华妇产科杂志,2003,38(1):45-46
- [2] 谢志红,刘玲,张晓萍,等.网状移植在阴道成形术中的应用[J].中华新医学,2001,2(7):582-583
- [3] 曹泽毅主编.中华妇产科学[M].第2版.北京:人民卫生出版社,2000,2:257-263
- [4] 吴舟,黄兴端,王坚.女性假两性畸形诊断和治疗[J].罕见疾病杂志,2004,11(6):7-8
- [5] 陈燕.药物性女性假两性畸形9例临床分析[J].蚌埠医学院学报,2006,31(3):286-287