

بررسی مقایسه‌ای دو روش یک مرحله‌ای و دو مرحله‌ای در جراحی نوع هیپرپلازی آدرنال در کودکان با ابهام جنسی

چکیده

زمینه و هدف: تکامل و شکل‌گیری جنسیت و دستگاه تناسلی جنین بستگی به عوامل مختلف همچون کروموزوم‌ها، گنادها، هورمون‌ها و آنزیم‌ها دارد. اختلال در هر کدام از عوامل می‌تواند منجر به ابهام جنسی می‌گردد. تصمیم‌گیری و اقامه بموقع و صحیح برای درمان هر کدام از انواع ابهام‌های جنسی، مانع پیدایش عوارض ناخوش آیند جسمی و روانی می‌شود. در این مطالعه ضمن بررسی نحوه درمان بیماران دچار ابهام جنسی، نتایج دو روش یک مرحله‌ای و دو مرحله‌ای نوع شایع یعنی هرمافروdisیم کاذب مؤنث با متша هیپرپلازی غده فوق کلیوی به طور مقایسه‌ای مورد ارزیابی قرار گرفته است.

روش بررسی: در این مطالعه، پروندهای بیماران عمل شده بصورت گذشته‌نگر (Retrospective) مورد بررسی قرار گرفت و ضمن انجام معاینات ادواری با مراجعت به پروندها، نتایج اعمال جراحی ۱۰ سال اخیر ارزیابی گردید. ۶۵ بیمار در بیمارستان‌های کودکان علی اصغر(ع)، کودکان تهران و خیریه سیدالشهاده(ع) ارزیابی شدند. از این تعداد، ۵۰ مورد از نوع شایع یعنی هرمافروdisیم کاذب مؤنث با متша هیپرپلازی غده فوق کلیوی بوده است و ۱۵ بیمار از انواع دیگر ابهام جنسی بودند. زمان عمل جراحی یک مرحله‌ای از ۲ تا ۶ ماهگی بوده است و در روش دو مرحله‌ای، عمل دوم در ۵ تا ۶ سالگی انجام گرفته است. برای ۴۸ بیمار هرمافروdisیم کاذب مؤنث، عمل‌های کلیتوروپلاستی، لابیوم پلاستی و واژینوپلاستی، انجام و ژنتیالیای خارجی از پسرانه به دخترانه یعنی جنسیت واقعی تبدیل گردید. در گروه یک مرحله‌ای این ۳ عمل همزمان انجام گرفت و در گروه دو مرحله‌ای کلیتوروپلاستی همزمان با لابیوم پلاستی در سن ۳ تا ۶ ماهگی و عمل واژینوپلاستی در سنین ۵ تا ۶ سالگی انجام گرفته است. مقایسه نتایج اعمال جراحی در دو گروه، به روش آماری دقیق فیشر انجام گرفت.

یافته‌ها: از ۴۸ مورد هرمافروdisیم کاذب مؤنث ناشی از هیپرپلازی غده فوق کلیوی (CAH=congenital adrenaj hyperplasia) که به جنسیت واقعی یعنی دخترانه تبدیل شدند، در ۳۶ مورد از روش یک مرحله‌ای استفاده شد، در ۱۲ مورد بعدی روش دو مرحله‌ای یعنی انجام همزمان کلیتوروپلاستی و لابیوم پلاستی در ۳ تا ۶ ماهگی و واژینوپلاستی در سن ۵ تا ۶ سالگی بکار گرفته شد. تنگی دهانه واژن، شایع‌ترین عارضه جراحی این نوع ابهام جنسی بوده است که در $\frac{5}{8}$ % گروه یک مرحله‌ای و $\frac{25}{8}$ % گروه دو مرحله‌ای مشاهده شد. نتایج آزمون به روش دقیق فیشر نشان داد که این اختلاف از نظر آماری معنی‌دار بوده است ($p\text{-value}=0.047$)

نتیجه‌گیری: عدم مشاهده عارضه تنگی دهانه واژن در روش دو مرحله‌ای در مقایسه با روش یک مرحله‌ای، ارجحیت روش دو مرحله‌ای در عمل واژینوپلاستی برای اصلاح دستگاه تناسلی خارجی در کودکان دچار ابهام جنسی ناشی از هیپرپلازی آدرنال را نشان می‌دهد.

کلید واژه‌ها: ۱- ابهام جنسی ۲- اینترسکس ۳- هیپرپلازی غده فوق کلیوی ۴- کلیتوروپلاستی ۵- واژینوپلاستی

تاریخ دریافت: ۱۰/۱۰/۸۶، تاریخ پذیرش: ۱۸/۶/۸۷

مقدمه

اینترسکس (Ambiguous genitalia, intersex) می‌گردد^(۱)، برای مثال اختلال در زنگیره تبدیل کلسترونول به کورتیزول در جنین دختر، در شرایطی که نقش آنزیم‌هایی همچون ۲۱-هیدروکسیلаз (21Hydroxylase) و ۱۱-

در سیر تکاملی و شکل‌گیری جنسیت و دستگاه تناسلی خارجی جنین، عوامل مختلف همچون کروموزوم‌ها، گنادها، هورمون‌ها و آنزیم‌ها نقش ایفاء می‌کنند. بروز اختلال در هر کدام از این عوامل، منجر به پیدایش ابهام جنسی یا

این مطالعه با استفاده از حمایت‌های مالی معاونت پژوهشی دانشگاه علوم پزشکی ایران انجام شده است. دانشیار و فوق تخصص جراحی اطفال، بیمارستان حضرت علی اصغر(ع)، خیابان وحدت دستگردی، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی ایران، تهران، ایران (مؤلف مسؤول).