

بررسی دو روش جراحی واژینوپلاستی پاسرینی و آزاد سازی کامل سینوس اوروژنیتال برای هایپرپلازی مادرزادی آدرنال و آنومالی کلوآکال از نظر زیبایی، عملکرد و عوارض

دکتر منصور ملایان*، دکتر دنیا سدید**، دکتر فرید اسکندری***، دکتر آیت احمدی****،
دکتر محمد رضا طلوع استادان یزد**

چکیده

زمینه و هدف: هایپرپلازی مادرزادی آدرنال [Congenital Adrenal Hyperplasia (CAH)] و آنومالی کلوآکال از ناهنجاری‌های چالش برانگیز با تکنیک‌های مختلف جراحی در اصلاح می‌باشند؛ از جمله تکنیک قدیم پاسرینی و تکنیک جدید آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال [Total Urogenital sinus Mobilization (TUM)] که دانش ما نسبت به نتایج دراز مدت بیماران با ناهنجاری‌های نادر نیاز به افزایش دارد و ثبت عوارض بعد از عمل، تکامل روند جراحی را بهبود می‌بخشد. این مطالعه با هدف بررسی آثار عملکرد، زیبایی و عوارض ایجاد شده در دو روش واژینوپلاستی آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال (TUM) و پاسرینی انجام شده است.

مواد و روش‌ها: طرح مطالعه به صورت همگروهی کوهورت در بیماران مؤنث با دو ناهنجاری کلوآکال و هایپرپلازی مادرزادی آدرنال طی 15 سال اخیر که در بیمارستان فوق تخصصی کودکان بهرامی تهران تحت جراحی با دو تکنیک پاسرینی و آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال قرار گرفته‌اند، صورت گرفته و با مراجعه به پرونده بیماران و معاینات بالینی و سیستوسکوپی قبل از عمل و معاینه زیر بیهوشی بعد از عمل، اطلاعات زیبایی و عوارض از جمله بی‌اختیاری ادراری و تنگی واژن و موقعیت نامناسب مدخل واژن و فیستول پیشابراه به واژن بررسی و ثبت شدند.

یافته‌ها: 41 بیمار با میانگین سنی $10/96 \pm 6/36$ سال در زمان مطالعه در دو گروه 20 نفره با تکنیک قدیمی (فلپ) و 21 نفره با تکنیک جدید (آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال) در مطالعه شرکت داده شدند. از مجموع 41 بیمار 23 بیمار (56/1%) دچار هایپرپلازی مادرزادی آدرنال و 18 بیمار (43/9%) دچار ناهنجاری کلوآکال بودند. میانگین طول کانال مشترک هر دو گروه $2/5 \pm 0/87$ سانتیمتر و متوسط سن زمان عمل گروه فلپ $3/7 \pm 3/29$ سال و گروه آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال $5/54 \pm 5/99$ سال بود. مدت متوسط پیگیری گروه فلپ $10 \pm 5/4$ سال و آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال $2/8 \pm 1/23$ سال و مدت جراحی گروه فلپ $3/37 \pm 0/6$ ساعت و آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال $2/1 \pm 0/6$ ساعت و مدت بستری گروه فلپ $3/4 \pm 1/39$ روز و آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال $2/2 \pm 0/72$ روز بوده که از این بین در مورد 3 متغیر مدت پیگیری، زمان عمل و مدت بستری بین دو تکنیک با $P < 0/001$ تفاوت معنی‌دار وجود داشت. در دو مورد از عوارض شامل تنگی واژن و موقعیت نامناسب واژن بین دو گروه تفاوت معنی‌دار به ترتیب با $P < 0/001$ و $P = 0/007$ حاصل شد.

نتیجه‌گیری: یافته‌های به دست آمده از مطالعه حاضر نشان دهنده بهتر بودن عمل جراحی آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال در نتایج حاصله و زیبایی و موقعیت مناسب واژن در مقایسه با روش پاسرینی می‌باشد. عوارض کمتر و مدت زمان سریعتر ترخیص از بیمارستان و مدت عمل کوتاهتر در کنار ظاهر و زیبایی بهتر در عمل جراحی آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال نسبت به پاسرینی از جمله ویژگی‌هایی است که یافته‌های این مطالعه مؤید آن می‌باشند.

واژه‌های کلیدی: هایپرپلازی مادرزادی آدرنال، ناهنجاری کلوآکال، تکنیک پاسرینی، تکنیک آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال

نویسنده پاسخگو: دکتر دنیا سدید

تلفن: 021-73013315

E-mail: donya_sadid@yahoo.com

*دانشیار گروه جراحی کودکان، دانشگاه علوم پزشکی تهران، بیمارستان بهرامی

**دستیار گروه جراحی کودکان، دانشگاه علوم پزشکی تهران، بیمارستان بهرامی

***استادیار گروه جراحی کودکان، دانشگاه علوم پزشکی تهران، بیمارستان بهرامی

****استادیار گروه آمار و تحقیقات، دانشگاه علوم پزشکی تهران

تاریخ وصول: 1398/02/02

تاریخ پذیرش: 1398/06/05

زمینه و هدف

اختلالات تکاملی جنسی (DSD) وضعیتی عجیب و جذاب بین اورولوژیست‌ها و جراحان کودکان است و شناخت ما در این مورد در حال تکمیل است.¹

ناهنجاری‌های سینوس اروژنیتال بیشتر به صورت ابهام جنسی است که به طور خیلی شایع همراه با هایپرپلازی مادرزادی آدرنال است که شیوع آن بالا (تا حد یک مورد در 500 مورد) می‌باشد.

هایپرپلازی مادرزادی آدرنال اختلال ارثی متابولیسم است که در آن یک اشتباه ارثی در سنتز کورتیزول صورت گرفته است. وجود نقصی در هر کدام از 5 آنزیم درگیر در مسیر بیوسنتز کورتیزول ممکن است منجر به هایپرپلازی مادرزادی آدرنال شوند. شایعترین نقایص آنزیمی مربوط به نارسائی یکی از دو آنزیم پایانه‌ای تولید گلوکوکورتیکوئیدها است؛ یعنی نارسایی 21 هیدروکسیلاز یا 11 هیدروکسیلاز. نقص در هر کدام از آنزیم‌ها، ساخته شدن هیدروکورتیزون را دچار اشکال کرده که نتیجه‌اش افزایش جبرانی ترشح هورمون آدرنوکورتیکوتروفیک (ACTH) می‌باشد. این امر باعث افزایش تشکیل استروئیدهای آدرنال پروگزیمال به نقص آنزیمی می‌گردد که نتیجه‌اش افزایش ثانویه تولید تستوسترون یعنی آندروژن فعال ایجاد کننده هایپرپلازی مادرزادی آدرنال است. نتیجه این اختلال در دختران، نمای مردانه است که تظاهر این امر بزرگی کلیتوریس و درجاتی از اتصال لب‌ها می‌باشد، بعلاوه واژن و پیشابراه به یک سینوس مشترک باز می‌شوند.

ناهنجاری کلوآکال مشکل خیلی پیچیده‌ای است که ارگان سیستم‌های متعددی را درگیر می‌نماید ولی خوشبختانه شیوع آن کم و فقط یک مورد در هر 40-50 هزار بیمار می‌باشد. ناهنجاری کلوآکال در واقع توأم شدن ناهنجاری سینوس اروژنیتال با ناهنجاری آنورکتال است که اگر دیواره ارورکتال، آلتوتویس را از پسین روده جدا نکند، یک کلوآکای مشترک حاصل می‌شود. شیرخواران با این نقایص در بدو تولد با شکم متسع و پرینه غیرعادی مراجعه می‌کنند. آنها معمولاً آنوس و واژن نداشته بلکه فقط دارای یک مخرج تکی هستند.⁴⁻¹

نقص تکامل کلوآک در نتیجه ناهنجاری‌های آنورکتال و اوروژنیتال از شدیدترین ناهنجاری‌های مادرزادی آنورکتال در جنس مؤنث می‌باشد.⁵⁻⁹

درمان هایپرپلازی مادرزادی آدرنال و ناهنجاری کلوآکال همواره چالش جدی جراحان و اورولوژیست‌های کودکان بوده و نیاز به روند مختلف درمانی دارد.^{4,10-13}

بازسازی جراحی در این ناهنجاری‌ها (آنومالی کلوآکال و هایپرپلازی مادرزادی آدرنال) جهت رسیدن به عملکرد بهتر آنورکتال و اورولوژیکی و ژنیکولوژیکی انجام می‌شود.^{4,15} و نتایج نهایی از نظر عملکرد ادراری مدفوعی از عالی به دور است¹¹ و حتی در دست‌های بسیار با تجربه این اهداف همیشه حاصل نمی‌شوند.¹⁴

تکنیک‌های جراحی مختلفی برای اصلاح این ناهنجاری‌ها وجود دارد. از تکنیک‌های قدیمی شامل مرحله یک ژنیکوپلاستی زنانه به نام پاسرینی که تکنیکی ایمن و مؤثر است،¹⁶ همراه با نتایج زیبایی و عملکردی نسبتاً خوب. نتایج عملکردی این جراحی باید بعد از سن بلوغ و در بزرگسالی مجدد ارزیابی شود.¹⁷

در این تکنیک جهت کلیتروواژینوپلاستی، گلنس کلیتورال حفظ شده و با جدایی کامل پیشابراه از واژن که عملکردی زمانبر می‌باشد و استفاده از پوست سینوس اوروژنیتال برای پوشش مدخل واژن و شکل‌دهی واژن دیستال و شکل‌دهی مجدد لب‌ها اسکروتال صورت می‌گیرد و جدایی انتهای سینوس اوروژنیتال جهت تشکیل یک لوله که به داخل پرینه چرخانده و به واژن وصل می‌شود.^{17,18}

بدون عروق شدن ساختارهای آناتومیکی علت اصلی عوارضی مثل تنگی پیشابراه و فیستول پیشابراه به واژن و تنگی واژن است¹¹ که جهت اجتناب از این عوارض و تسهیل ترمیم ناهنجاری تکنیک جدید آزاد سازی کامل سینوس اوروژنیتال جایگزین تکنیک‌های قدیمی شده است.^{11,19,20} که با بهبود تکنیک جراحی نتایج بهتر شده‌اند و در ترمیم ناهنجاری کلوآکال و هایپرپلازی مادرزادی آدرنال مفید است.^{21,22}

و زیبایی برای کلیه بیماران در پرونده آنها ثبت گردیده است.

پیگیری بیماران در فواصل مشخصی بعد از عمل صورت گرفت و نتایج عملکردی و زیبایی در هر گروه از ناهنجاری‌ها و تکنیک جراحی انجام شده ثبت گردیده و علاوه بر آن، عوارض هر تکنیک از جمله بی‌اختیاری ادراری، تنگی واژن، موقعیت نامناسب مدخل واژن و فیستول پیشابراه به واژن بررسی و ثبت شدند.

آثار عملکردی و زیبایی هر دو تکنیک در هر دو گروه ناهنجاری زمینه‌ای مورد مقایسه و همچنین عوارض مختلف ایجاد شده در این دو تکنیک مورد بررسی قرار خواهد گرفت.

ابزار جمع‌آوری اطلاعات شامل چک لیستی است که برای استخراج داده‌ها از پرونده‌ها و همچنین ثبت مقادیر متغیرهای مطالعه از معاینه زیر بیهوشی استفاده می‌شود. پس از تکمیل چک لیست‌ها اطلاعات آنها وارد نرم افزار SPSS شده و برای توصیف داده‌های کیفی از فراوانی و فراوانی نسبی و برای بیان داده‌های کمی از میانگین استفاده گردید. همچنین برای تحلیل اختلاف بین دو گروه از آزمون کی اسکوارو فیشر در سطح اطمینان 95% استفاده شد. مقدار P -value کمتر از 0/05 معنی‌دار در نظر گرفته شد.

یافته‌ها

طی 15 سال اخیر کلیه بیماران مؤنث با ناهنجاری هایپرپلازی مادرزادی آدرنال و ناهنجاری کلواکال که تحت جراحی واژینوپلاستی قرار گرفته بودند، به تعداد 41 بیمار انتخاب شده که به دو گروه تکنیک قدیمی فلپ و تکنیک جدید آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال تقسیم شدند.

گروه اول: تکنیک فلپ 20 نفر (48/8%)

گروه دوم: تکنیک آزادسازی کامل سینوس

اوروژنیتال 21 نفر (51/2%)

از مجموع 41 نفر، 23 نفر (56/1%) بیماری زمینه‌ای هایپرپلازی مادرزادی آدرنال داشته و 18 نفر (43/9%) دچار ناهنجاری کلواکال بودند.

تکنیک آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال اولین بار در سال 1996 معرفی شده است.²³ با مانور جداسازی واحد سینوس ادراری از دستگاه ژنیتالیا جلوگیری می‌شود و هر دو واژن و پیشابراه به عنوان یک واحد آزاد می‌شوند و مدت زمان جراحی را تا 60-70% کاهش می‌دهد و نتایج زیبایی و عملکردی نیز عالی است.^{9 و 11 و 24 و 25}

آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال روش ساده‌تری در بازسازی واژن فراهم می‌کند و در حفظ خونرسانی سینوس اوروژنیتال و اجتناب از عوارض ایسکمیک تواناست²⁰ و بهبود زیبایی و عوارض جراحی کمتر حاصل از این تکنیک، پیشرفت بزرگی در برخورد جراحی این بیماران مشکل می‌باشد.^{10 و 22 و 26 و 27}

گزارش نتایج عملکردی این بیماران باید بهتر شود تا دانش ما نسبت به نتایج دراز مدت بیماران با ناهنجاری‌های نادر افزایش یابد و ثبت عوارض بعد از عمل، تکامل روند جراحی را بهبود می‌بخشد.^{15 و 8}

این مطالعه با هدف بررسی آثار عملکردی و زیبایی و عوارض ایجاد شده در دو روش واژینوپلاستی با آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال و پسرینی انجام شده است.

مواد و روش‌ها

طرح مطالعه به صورت مطالعه کوهورت گذشته‌نگر می‌باشد. بیماران مؤنث با دو ناهنجاری هایپرپلازی مادرزادی آدرنال و ناهنجاری کلواکال که طی 15 سال اخیر در بیمارستان بهرامی تهران تحت عمل جراحی واژینوپلاستی با دو تکنیک پسرینی و آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال قرار گرفته‌اند، وارد مطالعه شدند. تمام بیماران روند مشخصی از زمان تولد طی نموده که شامل بررسی و معاینه بالینی و شرح حال دقیق و سیستوسکوپی قبل از عمل و اندازه‌گیری طول کانال مشترک و بررسی ناهنجاری‌های همراه دیگر می‌باشد.

بیمارانی که از نظر ناهنجاری ژنیتالیا دارای معیارهای لازم برای ورود به مطالعه بودند، مورد عمل جراحی قرار گرفتند. همچنین بررسی و نتایج معاینات از نظر عملکرد

جدول 1 - مقایسه نتایج زیبایی بر حسب پنج متغیر به تفکیک دو گروه تکنیک قدیمی و جدید جراحی

متغیر	تکنیک عمل	تعداد	میانگین	انحراف معیار	P
طول کانال مشترک	فلپ	20	2/5250	0/86565	0/795
	آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال	21	2/4524	0/90698	
سن	فلپ	20	3/7000	3/29433	0/231
	آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال	21	5/5476	5/98729	
زمان گذشته از عمل	فلپ	20	10/000	5/39981	0/001
	آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال	21	2/8095	1/22960	
مدت زمان جراحی	فلپ	20	3/3750	0/60968	0/001
	آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال	21	2/1071	0/59985	
مدت زمان بستری	فلپ	20	3/400	1/391	0/002
	آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال	21	2/285	0/717	

زمان صرف شده طی جراحی نیز به تفکیک گروه‌های جراحی در گروه آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال متوسط 2 ساعت و 10 دقیقه با حدود (3/30 - 1 ساعت) و در گروه فلپ متوسط 3 ساعت و 37 دقیقه با حدود (2/5 - 4 ساعت) بوده است.

گروه اول (تکنیک فلپ) شامل 16 بیمار (80%) هایپرپلازی مادرزادی آدرنال و 4 بیمار (20%) ناهنجاری کلوآکال بود.

گروه دوم (تکنیک آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال) شامل 7 بیمار (33/3%) هایپرپلازی مادرزادی آدرنال و 14 بیمار (66/7%) ناهنجاری کلوآکال بود.

مقایسه نتایج زیبایی بین بیماران بر حسب 5 متغیر مذکور بر اساس تکنیک قدیمی و جدید جراحی را در جدول 1 مشاهده می‌کنید که در 3 متغیر مدت پیگیری و زمان جراحی و مدت بستری تفاوت معنی‌داری بین دو تکنیک حاصل شد.

بیماران شرکت کننده در مطالعه دارای میانگین سنی $10/96 \pm 6/36$ سال در زمان مطالعه بوده که میانگین سنی در زمان عمل به تفکیک تکنیک $3/7 \pm 3/29$ سال در فلپ و $5/54 \pm 5/99$ سال در آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال می‌بودند.

میانگین مدت بستری در بیمارستان $2/8 \pm 1/22$ روز با حدود (1-7 روز) بوده است.

میانگین طول کانال مشترک کل بیماران مطالعه شده $2/5 \pm 0/88$ سانتیمتر با حدود (1-4 سانتیمتر) که میانگین آن در هر گروه تکنیک فلپ و آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال نیز جداگانه حدوداً $2/5$ سانتیمتر بودند.

طی بررسی نهایی 41 بیمار در 15 سال اخیر در سال 1397 بیمارستان بهرامی متوسط زمان گذشته از عمل $6/3 \pm 5/28$ سال بوده که در این بین بیشترین زمان گذشته از جراحی با تکنیک قدیمی فلپ است.

جدول 3- توزیع فراوانی و فراوانی نسبی بی‌اختیاری ادرار پس از عمل جراحی در دو گروه مورد مطالعه

متغیر	گروه		کل
	فلپ	آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال	
ندارد	15	16	31
بی‌اختیاری ادرار	75/0%	76/2%	76/6%
دارد	5	5	10
	25/0%	23/8%	24/4%
کل	20	21	41
	100%	100%	100%

(تست کی اسکووار) $P = 0/929$

جدول 4- توزیع فراوانی و فراوانی نسبی فیستول پیشابراه به واژن پس از عمل جراحی در دو گروه

متغیر	گروه		کل
	فلپ	آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال	
ندارد	18	21	39
فیستول	90	100	95/1
دارد	2	0	2
	10	0/0	4/9
کل	20	21	41
	100	100	100

(تست کای اسکویئر) $P = 0/007$

عوارض ایجاد شده در کل 41 بیمار 14 مورد (34/14%) تنگی واژن و 10 مورد (24/4%) بی‌اختیاری ادرار و 2 مورد (4/9%) فیستول پیشابراه به واژن و 16 مورد (39/02%) موقعیت نامناسب مدخل واژن می‌باشند.

در مقایسه عوارض بین دو تکنیک فلپ و آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال نتایج را طبق جداول 2 تا 5 ملاحظه می‌کنید. در 2 عارضه تنگی واژن و موقعیت نامناسب واژن تفاوت معنی‌داری بین دو تکنیک حاصل شده که در مورد تنگی واژن در تکنیک فلپ 12 مورد (60%) در برابر 2 مورد (9/5%) در تکنیک آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال تنگی رخ داده است که با $P < 0/001$ تفاوت معنی‌دار داشته و نیز در مورد موقعیت نامناسب واژن تنها 4 مورد (19%) در تکنیک آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال ظاهر نامناسب داشته‌اند و در تکنیک فلپ 60% موارد بوده که با $P = 0/007$ نیز تفاوت معنی‌دار می‌باشد.

جدول 2- توزیع فراوانی و فراوانی نسبی تنگی واژن بعد از عمل جراحی در دو گروه مورد مطالعه

متغیر	گروه		کل
	فلپ	آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال	
ندارد	8	19	27
تنگی واژن	40/0%	90/5%	65/9%
دارد	12	2	14
	60/0%	9/5%	34/1%
کل	20	21	41
	100%	100%	100%

(تست کی اسکووار) $P = 0/001$

آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال جدید و نتایج عملکردی و زیبایی این روش‌ها در برخورد جراحی بیماران با ناهنجاری‌های کلوآکال و هایپریلازی مادرزادی آدرنال و همچنین عوارض این دو تکنیک انجام شده اما مطالعه در مورد مقایسه مستقیم این دو روش بسیار محدود است.

در مطالعه حاضر مقایسه نتایج عملکردی و زیبایی درمان جراحی فلپ و آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال و همچنین فراوانی بروز عوارض بین دو روش بررسی گردیده است.

در پیگیری 15 ساله بیماران و ثبت نتایج در پرونده‌ها بین دو تکنیک، تفاوت معنی‌داری از نظر زمان گذشته از جراحی وجود داشته که در فلپ متوسط 10 سال و در آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال متوسط 2/8 سال می‌باشد که نشان می‌دهد تکنیک آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال روش جدیدی است و با گذر زمان با رشد کودکان در نتایج عملکردی و زیبایی اثرگذار می‌باشد.

در مطالعه سال 2007 با هدف شرح تغییرات ژنیتوپلاستی زنانه پاسترینی و شرح نتایج عملکرد طولانی مدت انجام شده که در 46 بیمار عمل شده طی پیگیری متوسط 5 ساله (9-2 سال) ارزیابی شدند و هیچ موردی از نقص خونرسانی کلیتوریس و یا فیستول پیشابراه به واژن وجود نداشته و مدخل واژن بزرگ و الاستیک بوده است.

در مطالعه حاضر که مدت پیگیری در کل بیماران طولانی‌تر بوده متوسط (6/36 سال) نتایج زیبایی و موقعیت مناسب مدخل واژن از نظر والدین و جراح در 16 بیمار (39%) نامناسب بوده که بیشترین نارضایتی در تکنیک فلپ با 12 مورد (60%) با پیگیری طولانی‌تر متوسط 10 ساله می‌باشد و تفاوت دو تکنیک در این زمینه نیز با $P = 0/007$ معنی‌دار می‌باشد، که البته در این مطالعه تنها به معیار زیبایی از نظر نتایج واژینوپلاستی، شکل و دسترسی مدخل واژن پرداخته شده است و آثار سایر تکنیک‌های ژنیتوپلاستی از جمله کلیتروپلاستی و لیبیوپلاستی مورد بررسی و مقایسه قرار نگرفته است.

جدول 5- چگونگی موقعیت مدخل واژن بعد از عمل جراحی در دو گروه مورد مطالعه

متغیر	گروه		کل
	فلپ	آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال	
خوب	8	17	25
	40%	81%	61%
ظاهر			
بد	12	4	16
	60%	19%	39%
کل	20	21	41
	100%	100%	100%

(تست کای اسکویر) $P = 0/007$

بحث

انجام عمل جراحی واژینوپلاستی با تکنیک آزادسازی کامل و نسبی سینوس اوروژنیتال (TUM و PUM) روش جراحی جدیدی است که با هدف بازسازی واژن به شکل آزادسازی واحد سینوس اوروژنیتال انجام می‌گردد. این عمل اولین بار در سال 1996 معرفی شده است که در بیمارستان کودکان بهرامی تهران در مدت حداکثر 5 سال اخیر در حال انجام می‌باشد.

این روش تاکنون جهت واژینوپلاستی در ناهنجاری‌های هایپریلازی مادرزادی آدرنال و ناهنجاری کلوآکال با طول کانال مشترک متوسط (3 < سانتیمتر) انجام شده است. با توجه به عمر کمی که از انجام این جراحی در سطح دنیا به ویژه در مرکز کودکان بهرامی می‌گذرد، انجام مطالعات مختلف در زمینه اثربخشی و عوارض این روش جراحی احساس می‌گردد که مطالعات مختلفی در مورد روش‌های جراحی فلپ پاسترینی قدیم و

در دو تکنیک مساوی بوده و برابر 5 مورد بوده است که تعداد بیشتر (7 مورد) دچار ناهنجاری کلوآکال بوده‌اند، اما با توجه به تعداد بیماران، تفاوت معناداری بین دو تکنیک و ناهنجاری وجود نداشته است. از این تعداد، چهار مورد با کاترگذارای متناوب (CIC) به طور مناسب تحت کنترل می‌باشند و یک مورد منجر به وزیکوستومی و یک مورد منجر به جراحی میتروفانوف شده است.

یک مورد از بیماران در پی تنگی واژن با تکنیک فلپ تحت جراحی مجدد با تکنیک آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال قرار گرفته است که به نتایج مطلوبی از نظر قطر واژن و موقعیت مناسب واژن دست یافته است و نیز یک بیمار از دسته آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال به علت عقب کشیدن مدخل واژن نیاز به جراحی مجدد با همان تکنیک داشته است که نتایج حاصله مطلوب بوده‌اند.

یک مورد عارضه جدی که در این دسته از بیماران رخ داده است، یک بیمار هایپرپلازی مادرزادی آدرنال جراحی شده به روش قدیمی می‌باشد که دچار آموره بوده و مجدداً تحت پولاتروواژینوپلاستی قرار گرفت که نتیجه نداشته و نهایتاً با توجه به ناهنجاری‌های شدید ژنیتالیا منجر به هیستروکتومی بیمار شد.

مقایسه انجام شده از نظر مدت بستری بیماران در بیمارستان نشان‌دهنده اختلاف معنادار آماری میان دو گروه و حتی به تفکیک ناهنجاری‌های زمینه‌ای بوده است، به گونه‌ای که گروه آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال مدت کمتری در بیمارستان بستری بوده و نیز گروه ناهنجاری کلوآکال بستری کوتاهتری داشته‌اند که به نظر می‌رسد به علت درمان‌های دارویی مورد نیاز در گروه هایپرپلازی مادرزادی آدرنال باشد که زمان بستری را بیشتر کرده است.

در مقایسه مدت زمان جراحی نیز تفاوت معنادار بین دو گروه با ارجحیت گروه آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال با متوسط زمان 2/1 ساعت و $P = 0/001$ وجود دارد که تسریع بهبودی بیمار و ترخیص سریعتر و زمان کوتاهتر جراحی و بهبودی لازم می‌تواند از جمله مزایای عمل جراحی آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال باشد.

نتیجه‌گیری

یافته‌های به دست آمده از مطالعه حاضر نشان‌دهنده بهتر بودن عمل جراحی آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال

متأسفانه با وجود زمان پیگیری طولانی هیچ کدام از بیماران به سن ازدواج نرسیده و عملکرد مناسب واژن بعد از ازدواج قابل بررسی نبود.

کلیه بیماران مورد مطالعه مؤنث با میانگین سنی 4/6 سال می‌باشند که از لحاظ سن زمان عمل بین دو تکنیک تفاوت معنی‌داری وجود ندارد.

در مطالعه سال 2014 روی دو تکنیک آزادسازی کامل و نسبی سینوس اوروژنیتال در ترمیم هایپرپلازی مادرزادی آدرنال بیماران به سه گروه آزادسازی نسبی سینوس اوروژنیتال و آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال و آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال با ساخت دیواره قدامی واژن از کانال مشترک تقسیم شده که متوسط سن زمان عمل در 29 بیمار به ترتیب 47/2 ماه و 14/4 ماه و 21/3 ماه در 3 گروه بوده و همچنین در مطالعه دیگر در سال 2007 در مورد آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال در ناهنجاری کلوآکال 22 بیمار با متوسط سن زمان عمل 10 ماهه بودند.

میانگین طول کانال مشترک در این مطالعه 2/5 سانتیمتر می‌باشد که به تفکیک دو تکنیک نیز بدون تفاوت معناداری به همان میزان است که بهترین نتایج در واژینوپلاستی این دو آنومالی با طول کانال کمتر از 3 سانتیمتر حاصل می‌گردد که در انتخاب بیماران جهت واژینوپلاستی با این دو تکنیک، به ویژه تکنیک جدید آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال در آینده اثرگذار می‌باشد.

عوارض ایجاد شده پس از عمل جراحی از جمله نکاتی است که می‌تواند ارجحیت انتخابی روش جراحی را برای پزشک و بیمار مطرح نماید. جراحان همواره به دنبال روش‌هایی هستند که عارضه کمتری برای بیمار ایجاد نماید تا رضایتمندی بیشتری برای جراح و بیمار حاصل گردد.

در مطالعات مختلف عوارضی مانند فیستول پیشابره به واژن و تنگی واژن و بی‌اختیاری ادرار گزارش گردیده است. از میان عوارض ایجاد شده بعد از عمل جراحی در دو مورد تنگی واژن و موقعیت نامناسب واژن اختلاف آماری معناداری بین دو گروه مورد مطالعه مشاهده گردید.

دو مورد فیستول پیشابره به واژن گزارش شده در تکنیک فلپ بوده اما در تکنیک آزادسازی کامل سینوس اوروژنیتال فیستولی رخ نداده است و از این دو مورد فیستول، یک مورد هایپرپلازی مادرزادی آدرنال و یک مورد ناهنجاری کلوآکال داشته‌اند و عارضه بی‌اختیاری ادراری نیز

ظاهر زیبایی بهتر در عمل جراحی آزادسازی کامل سینوس
اوروژنیتال نسبت به جراحی پسرینی، از جمله ویژگی‌هایی
است که یافته‌های این مطالعه مؤید آن می‌باشند.

در نتایج حاصله و زیبایی و موقعیت مناسب واژن در مقایسه
با روش پسرینی می‌باشد. عوارض کمتر و مدت زمان سریعتر
ترخیص از بیمارستان و مدت زمان کوتاهتر عمل در کنار

Abstract**Comparison of Functional and Cosmetic Effects and Postoperative Complications: Passerine and TUM Vaginoplasty for Two CAH & Cloacal Malformations***Mollaeian M. MD^{*}, Sadid D. MD^{**}, Eskandari Torbaghan F. MD^{***}, Ahmadi A. P.hD^{****}**Tolou Ostadan Yazd M. R. MD^{**}*

(Received: 22 April 2019 Accepted: 27 Aug 2019)

Introduction & Objective: CAH and Cloaca are challenging malformations with various surgical techniques in the treatment, including the old Passerine technique and the new TUM technique, which we need to improve our knowledge of the long-term outcomes of patients with rare malformations, and recording of post operative complications will improve the surgical development of the surgical procedure. The aim of this study was to investigate the functional and cosmetic effects and complications of both TUM and Passerine vaginoplasty methods.

Materials & Methods: A cohort study in female patients with two malformation Cloaca and CAH in the last 15 years that was carried out at the Tehran Bahrami Pediatric Hospital with two techniques of Passerine and TUM and with referring to patient records, clinical examinations and patient records, clinical examinations and Preoperative cystoscopy examination a post-operative under anesthetic examination, patients' information and complications including urinary incontinence and vaginal stenosis and inappropriate position of vaginal insertion and urethro-vaginal fistula were recorded.

Results: 41 patients with an average age of 10.86 years at the time of the study were included in two groups of 20 patients with the old technique (flap) and 21 with a new technique (TUM) in the study. All patients were female. Of the 41 patients, 23 Patients (56.1%) had CAH, and 18 patients (43.9%) had cloaca. The length of the common channel was 2.5 cm in both groups and the mean age of the flap group was 3.7 years and the TUM group was 5.54 years. The mean follow-up of the flap group was 10 years and the TUM was 2.8 years, and the duration of the flap surgery was 3.37 hours TUM is 2.1 hours and the duration of hospitalization is 3.4 days for flap and TUM for 2.2 days. There is a 2.1 significant difference between the three variables of the follow up and the time of operation and the duration of hospitalization between the two techniques with $P = 0.001$. In two of the complications, vaginal stenosis and inappropriate vaginal position were significantly different between the two groups, with $P = 0.001$ and $P = 0.007$ respectively.

Conclusions: The findings of the present study indicate that TUM surgery is better in the results and the beauty and proper position of the vagina compared to the passerin method. Less frequent and faster hospital discharge and shorter duration of surgery, with a better appearance and more beauty in the TUM surgery, is one of the characteristics that the findings of this study support.

Key Words: CAH, Cloaca, Passerine technique, TUM

^{*} Associate Professor of Pediatric Surgery, Tehran University of Medical Sciences and Health Services, Bahrami Hospital, Tehran, Iran

^{**} Resident of Pediatric Surgery, Tehran University of Medical Sciences and Health Services, Bahrami Hospital, Tehran, Iran

^{***} Assistant Professor of Pediatric Surgery, Tehran University of Medical Sciences and Health Services, Bahrami Hospital, Tehran, Iran

^{****} Assistant Professor of Statistics, Tehran University of Medical Sciences and Health Services, Tehran, Iran

References

1. John M. Gtti, Disorders of sexual differentiation, chapter 62, Ashcraft's pediatric surgery, sixth edition, 2014.
2. Houshang Pourang, Ambiguous Genitalia chapter 18, Classification of Urogenital Sinus and Cloacal Anomalies, chapter 19, Comprehensive Pediatric surgery, vol 5, first edition, 2017.
3. Farkas A, et al. Feminizing genitoplasty in patients with 46 xx congenital adrenal hyperplasia. J Pediatr Endocrinol Metab. 2001.
4. Zaparackaite L, et al. Adrenogenital syndrome: Feminizing genital reconstruction. Medicine (Kaunas) 2002.
5. The great divide: septation and malformation of cloaca and it's implication for surgeons. 2014.
6. H.P. Versteegh, D. Vanden Hondel, H. Ijssel Stijn. Cloacal malformation patients report similar quality of life as Female patients with less complex anorectal malformation. J pediatr. Surg. 2016.
7. Vandrer Brink BA, et al. Early urologic consideration in patients with persistent cloaca. Semin Pediatr Surg. 2016.
8. Caldwell BT, et al. Long term urologic outcome in cloacal anomalies. Semin Pediatr Surg. 2016
9. Lopez Alvarez-Buhilla P, et al. Total mobilization of the urogenital sinus in treatment of cloaca. An Esp. Pediatr. 2001.
10. Molina E, et al. New approach in the surgical treatment of the urogenital sinus. Cir Pediatr. 2000.
11. Albert Pena. Total urogenital mobilization - An easier way to repair cloacae. New Hyde Park. 1997.
12. Pena A, et al. Surgical management of cloacal malformation: a review of 339 patients. J Pediatr Surg. 2004.
13. Braga LH, et al. Total urogenital sinus mobilization in the repair of ambiguous genitalia in children with congenital adrenal hyperplasia. Arq Bras Endocrinol Metabol. 2005.
14. Congenital cloaca: long term follow up results with emphasis on outcomes beyond childhood. 2016.
15. Hendt P. Versteegh, Iris A. L. M. van Rooij, Mark A. Levitt, Cornelius E. J. Sloots. Long term follow up of Functional outcome in patients with cloacal malformation: a systemic review. J Pediatr. Surg. 2013.
16. Passerini-glazel feminizing genitoplasty: Long terms follow up study. 2005.
17. Farkas A, et al. 1-stage feminizing genitoplasty: 8 years of experience with 49 cases. J urol. 2001.
18. Passerini-glazel G, et al. A new 1-stage procedure for clitorovaginoplasty in severely masculinized female Pseudohermaphrodities. J Urol. 1989.
19. Ludw. Kowsk. BM, et al. The surgical correction of urogenital sinus in patients with DSD: 15 years after Description of total urogenital mobilization in children. Front Pediatr. 2013.
20. LeClair MD, et al. The surgical outcome of total urogenital mobilization for cloacal repair. J Urol. 2007.
21. Total urogenital sinus mobilization: expanded application. 1999.
22. Jenak R, et al. Total urogenital sinus mobilization: a modified perineal approach for feminizing genitoplasty and urogenital sinus repair. J Urol. 2001.
23. Levitt MA, et al. Cloacal malformation: lessons learned from 490 cases. Semin Pediatr Surg. 2010.
24. Macedo A Jr, et al. Total urogenital mobilization by posterior sagittal approach and ileal neovaginoplasty in cloacal repair by a common channel of 4 cm. J Pediatr Urol. 2013.
25. Lahoti BK, et al. Total urogenital sinus mobilization in common cloaca: experience of 25 cases. J Pediatr Urol. 2011.
26. Hamza A, et al. Total urogenital sinus mobilization in the repair of cloacal anomalies and congenital adrenal Hyperplasia. J Pediatric Surg. 2001.
27. Kryger JV, et al. Urinary continence is well preserved after total urogenital mobilization. J Urol. 2004.
28. Plmer BW, et al. Total and partial urogenital mobilization: focus on urinary continence. J Urol. 2012.
29. Tugtepe H, et al. Does common channel length affect surgical choice in female congenital adrenal Hyperplasia patients? J Pediatr Urol. 2014.
30. Versteegh HP, et al. Postoperative complications after reconstructive surgery for cloacal malformations: A Systemic review. Tech coloproctol. 2015.
31. Feminizing genitoplasty for congenital adrenal hyperplasia: what happens at puberty? 1999.
32. Breek L. Gynecologic concerns in patients with cloacal anomaly. Semin Pediatr Surg. 2016.
33. Arnold G. Coran. Pediatric surgery. 2012.