

Seksuologiczne i ginekologiczne problemy u pacjentek z przerostem warg sromowych mniejszych — z uwzględnieniem pacjentki z zespołem Freemana-Sheldona

Sexuological and gynecological problems connected with labial hypertrophy — a patient with Freeman-Sheldon

Grażyna Jarząbek-Bielecka¹, Karina Kapczuk¹, Witold Kędzia¹, Zbigniew Friebe¹, Michał Pawlaczyk¹, Mariola Pawlaczyk²

¹Klinika Ginekologii Katedry Perinatologii i Ginekologii Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

²Katedra Geriatrii i Gerontologii Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

Streszczenie

Wstęp. Przerost warg sromowe mniejsze u kobiet są przyczyną poczucia braku atrakcyjności.

Materiał i metody. Analiza 22 przypadków pacjentek z przerostem warg sromowych mniejszych z uwzględnieniem pacjentki z przerostem warg sromowych mniejszych współwystępującym z zespołem Freemana-Sheldona.

Wyniki. Zespół Freemana-Sheldona jest rzadko występującym wrodzonym zespołem związanym z licznymi wadami wielonarządowymi, między innymi dotyczącymi szkieletu, okolicy mózgowo-twarzowej czaszki. U opisaney pacjentki przerost warg sromowych mniejszych był dodatkowym problemem ginekologicznym i seksuologicznym.

Wnioski. Leczenie pacjentek z przerostem warg sromowych mniejszych, które zastosowano z dobrym skutkiem, obejmowało operację plastyczną.

Słowa kluczowe: ginekologia, seksuologia, wady genitaliów

Polish Sexology 2015; 13 (1): 36–40

Abstract

Introduction. In women abnormally large of labia pudendi minora can cause significant concern who may consider themselves physically deformed and unattractive.

Material and methods. 22 patients with congenital hypertrophy of the labia minora is presented — one patient with hypertrophy of the labia minora and with Freeman-Sheldon syndrome is presented.

Results. Freeman-Sheldon syndrome is a rare inherited disorder connected with skeletal malformations and multiple contractures (i.e., restricted movement around two or more body areas) at birth (congenital), abnormalities of the head and face (craniofacial) area, defects of the hands and feet. In our patient with Freeman Sheldon syndrome, hyperplastic labia pudendi minora was here additional gynecological and sexuological problem.

Conclusion. The surgical procedure of labial reduction (labiaplasty, female genital surgery, labial contouring, labial reshaping) goes by other names as well.

Key words: gynecology, sexology, genital malformation

Seksuologia Polska 2015; 13 (1): 36–40

Wstęp

Przerośnięte wargi sromowe mniejsze wystające poza wargi sromowe większe są nierzadko powodem niepokoju u dorastających dziewcząt. Może być to przyczyną ograniczeń aktywności fizycznej i dyskomfortu psychoseksualnego, co ujawnia się zazwyczaj w okresie zmian związanych z rozwojem psychoseksualnym i somatycznym — w czasie dojrzewania.

Celem badania jest przedstawienie problemu przerostu warg sromowych mniejszych u dziewcząt i młodych kobiet — pacjentek Kliniki Ginekologii UMP z uwzględnieniem szczególnego przypadku pacjentki z współwystępującym zespołem Freemana-Sheldona.

Materiał i metody

Analiza dokumentacji medycznej 22 pacjentek z przerostem warg sromowych mniejszych leczony w Klinice Ginekologii UMP.

Wyniki

U 21 dwóch analizowanych pacjentek z przerostem warg sromowych w wieku 17–23 lat nie stwierdzono współwystępowania wad rozwojowych ani innych problemów zdrowotnych: jedna pacjentka — z symetrycznym przerostem warg sromowych mniejszych współwystępującym z zespołem Freemana-Sheldona. Łącznie u 14 pacjentek stwierdzono symetryczny przerost warg sromowych mniejszych, u pozostałych 8 był to przerost asymetryczny.

U wszystkich pacjentek wykonano operację plastyczną korygującą przerosłe wargi. Pacjentki są pod dalszą opieką ginekologiczno-seksuologiczną.

Dyskusja

Przerost warg sromowych mniejszych uznaje się za wrodzoną wadę rozwojową związaną z zaburzeniami embriogenezy zewnętrznych narządów płciowych. Przerost warg sromowych mniejszych może być jedno- lub dwustronny i skutkować urazami tej okolicy wskutek otarć podczas siedzenia lub chodzenia, problemami z higieną zwłaszcza podczas menstruacji, ogólnym dyskomfortem, niekiedy dyspareunią i zahamowaniami reakcji seksualnych.

Wargi sromowe mniejsze zwykle uważa się za przerośnięte, jeśli odległość między podstawą a krawędzią jest większa niż 4 cm. U 21 analizowanych pacjentek z przerostem warg sromowych w wieku 17–23 lat nie stwierdzono współwystępowania wad rozwojowych ani innych problemów zdrowotnych; jedna pacjentka — z symetrycznym przerostem warg sromowych mniejszych współwystępującym z zespołem Freemana-Sheldona; łącznie u 14 pacjentek stwierdzono symetryczny

przerost warg sromowych mniejszych, u pozostałych 8 był to przerost asymetryczny.

U wszystkich pacjentek wykonano operację plastyczną korygującą przerosłe wargi. Leczenie operacyjne polega na resekcji klinowej przerośniętych obu lub tylko jednej z warg. Operacja ta oparta jest na zasadzie redukcji obwodu i wymaga prawidłowego zaplanowania oraz dobrej techniki. Po wycięciu zakłada się szwy pojedyncze po obu stronach korygowanych warg, zachowując unerwienie i unaczynienie. Zabieg ostatecznie zmniejsza wielkość warg i utrzymuje ich estetykę, ponieważ wykorzystuje resekcję klinową w celu usunięcia zbędnej części, zapewniając jednocześnie minimalną (lub żadną) deformację wolnej krawędzi wargi. Technika ta jest zwykle stosowana w rekonstrukcji defektów na brzegu warg a czasami w kosmetycznym pomniejszaniu *labia minora*.

U pacjentek przygotowywanych do operacji należy ocenić wielkość warg sromowych mniejszych i wraz z pacjentką ustalić, na ile rozległy ma być planowany zabieg korekcyjny i jakiego oczekuje efektu. Pacjentka podpisuje protokół operacyjny, wyrażając zgodę na proponowane leczenie (w przypadku nieletniej pacjentki zgodę podpisują prawni opiekunowie, najczęściej rodzice).

Należy nadmienić, że znane są też inne techniki operacji plastycznych stosowanych w przypadku przerostu warg sromowych mniejszych [1].

W 1938 roku Freeman i Sheldon opisali wspólnie zespół wad wrodzonych należący do artrogrypoz (zespołów mnogich przykurczy stawowych), określane mianem „zespołu gwizdzącej twarzy” (łac. *dysplasia craniocarpotarsalis*, ang. *distal arthrogryposis type 2A*, *DA2A*, *craniocarpotarsal dysplasia/dystrophy*, *whistling-face syndrome*, *Freeman-Sheldon syndrome* [FSS]). Osoby z tym zespołem mają charakterystyczny fenotyp, na który składają się cechy dysmorficzne: maskowata twarz, małe usta (mikrostomia), wygładzenie rynienki podnosowej, charakterystyczne ułożenie ust jak przy gwizdaniu, hipoplazja skrzydełek nosa; ponadto upośledzona czynność podniebienia skutkująca nosową mową, przykurcze palców (kamptodaktylia) ze zgięciem w stronę łokciową (*deviatio ulnaris*), stopy końsko-szpotałe [2, 3]. Zespół ten ma uwarunkowania genetyczne — może być spowodowany mutacjami w genie *MYH3* w locus 17p13.1. W piśmiennictwie nie spotkano danych dotyczących współwystępowania z tym zespołem wad narządów płciowych. Dlatego na uwagę zasługuje pacjentka WS z zespołem Freemana-Sheldona, która w okresie pokwitania zgłosiła się wraz z matką do Pracowni Ginekologii Wieku Rozwojowego i Seksuologii Kliniki Ginekologii Katedry Perinatologii i Ginekologii UM w Poznaniu z problemem przerostu warg sromowych i w jej ocenie z nadmierną pigmen-

tacją sromu. Z wywiadu lekarskiego od pacjentki i jej matki wynika, że zespół został rozpoznany we wczesnym dzieciństwie, pacjentka poddawana była operacjom korygującym w Klinice Chirurgii Szczołowej, Klinice Ortopedii oraz rehabilitacji. Przerośnięte wargi sromowe były dla pacjentki i jej matki rzeczywistym problemem. W ocenie lekarskiej wargi nie miały nadmiernej pigmentacji — pacjentka nie akceptowała wyglądu swoich genitaliów.

Prerost warg sromowych mniejszych uznaje się za wrodzoną wadę rozwojową związaną z zaburzeniami embriogenezy zewnętrznych narządów płciowych. Należy uznać, że prerost warg sromowych u tej pacjentki był niezależny od genetycznie uwarunkowanego zespołu Freemana-Sheldona. Prerost warg sromowych mniejszych stanowił przyczynę znacznego dyskomfortu, stanów zapalnych, otarć, bólu, ograniczeń aktywności fizycznej pacjentki, a także dyskomfortu psychoseksualnego. Przejawiało się to zwątpieniem pacjentki w swoją kobiecość. Wada ujawniła się w okresie zmian związanych z rozwojem psychoseksualnym i somatycznym — wraz z dojrzewaniem [1–4]. Należy podkreślić, że rozwój intelektualny pacjentki jest prawidłowy. Zgodnie z zasadą, że u każdej kobiety w wieku rozwojowym badanie ginekologiczne musi być szczególnie delikatne, w przypadku takiej pacjentki z zaburzeniami rozwoju uwarunkowanego zespołem Freemana-Sheldona, nieakceptującej wadliwej anatomii swych genitaliów badania podmiotowego i przedmiotowego dokonano ze szczególną empatią. Należy podkreślić wspaniałą relację pacjentki z matką — oddanie matki dla sprawy wychowania i zdrowia córki. Pacjentka była przygotowana przez matkę do każdego etapu diagnostyki i terapii oraz edukowana seksualnie przez matkę. Fakt ten ułatwiał dokładne omówienie możliwości leczenia operacyjnego prerostu warg sromowych i jego skutki. Należy podkreślić, że nieprawidłowa, nieakceptowana przez pacjentkę w wieku rozwojowym anatomia genitaliów bez leczenia bywa w przyszłości przyczyną zahamowań zachowań seksualnych [1, 4, 5].

Jak wskazują dane z piśmiennictwa i własne obserwacje kliniczne autorów, przerośnięte wargi sromowe mniejsze wystające poza wargi większe coraz częściej stają się powodem niepokoju u dorastających i dorosłych kobiet z przyczyn funkcjonalnych, estetycznych lub emocjonalnych. Dokuczliwość przerośniętych warg sromowych mniejszych dotyczy szczególnie dziewcząt i kobiet uprawiających sport (kolarstwo, jeździectwo, jogging itp.), kobiet aktywnych fizycznie i seksualnie [5–7]. Prerost warg sromowych mniejszych może być jedno- lub dwustronny (czasami asymetryczny). Jak wspomniano, prerost warg sromowych mniejszych może powodować urazy tej okolicy wskutek

otarć podczas siedzenia lub chodzenia, problemy z higieną, zwłaszcza podczas menstruacji, ogólny dyskomfort. Nierzadko prerost warg wywołuje dyspareunię, a nawet zahamowanie reakcji seksualnych. Według niektórych autorów w wielu przypadkach pacjentki potrzebują tylko uspokojenia i jedynie czasami potrzebny jest zabieg chirurgiczny. Wykonuje się go jednak nierzadko dla psychicznego i fizycznego komfortu pacjentki [8–10]. Jak podaje piśmiennictwo, przerośnięte wargi sromowe mogą wystawać poza srom, przypominając kształtem uszy spaniela albo skrzydła motyla. Właśnie taki kształt i taki wymiar miały wargi opisywanej pacjentki. Był to zatem rzeczywisty, adekwatny do medycznej definicji prerost warg sromowych mniejszych. Należy podkreślić raz jeszcze, na co wskazują obserwacje autorów, że istnieje grupa pacjentek niespełniających kryteriów cytowanej definicji anatomicznej, a jednak uznających swe wargi za zbyt duże, wynika to raczej z uwarunkowań psychoseksualnych. Pacjentki, co wynika z wywiadów lekarskich, potrafią porównywać swą anatomię ze zdjęciami odnajdywanymi w Internecie, często domagają się natychmiastowej operacji plastycznej, nieuzasadnionej w świetle przytoczonej definicji.

Decyzję o operacji plastycznej u pacjentki z zespołem Freemana-Sheldona, podjęto, gdy ukończyła ona 18 lat. Rozwój cech płciowych u opisywanej pacjentki była adekwatny do wieku, według skali Tannera oceniony na P4 A4 Th4, regularne miesiączki pojawiały się od 14. roku życia. Od czasu pierwszego zgłoszenia się do poradni w wieku 16 lat wargi urosły około 1 cm, w badaniu ginekologicznym stwierdzono drobną pochwę, mały otwór w błonie dziewiczej. W odpowiednim momencie, za który uznano ukończenie 18 lat, wychodząc naprzeciw oczekiwaniom pacjentki, poinformowano ją o możliwości leczenia operacyjnego prerostu warg sromowych mniejszych. Opisywanych jest kilka metod operacji plastycznych stosowanych w przypadku prerostu warg sromowych mniejszych [4–10]. U pacjentki przygotowywanej do operacji należy ocenić wielkość przerośniętych warg sromowych mniejszych i wraz z nią ustalić, na ile rozległy ma być planowany zabieg korekcyjny oraz jakiego efektu ona sama oczekuje. Pacjentka musi podpisać protokół operacyjny, wyrażając zgodę na proponowane leczenie. Operacje plastyczne sromu stosowane w Klinice Ginekologii (z dobrymi wynikami), jak wspomniano, w podobnych przypadkach polegają na wycinaniu klinowych fragmentów warg sromowych i dostosowywaniu ich wielkości do stanu prawidłowego. Zabieg resekcji klinowej warg sromowych mniejszych jest prowadzony zgodnie z zasadą redukcji obwodu i wymaga prawidłowego zaplanowania oraz dobrej techniki [5–8]. Operacja jest zwykle stosowana w rekonstrukcji defektów za-



Rycina 1. Stan przed operacją



Rycina 3. Przygotowanie do wycięcia klinowych fragmentów warg



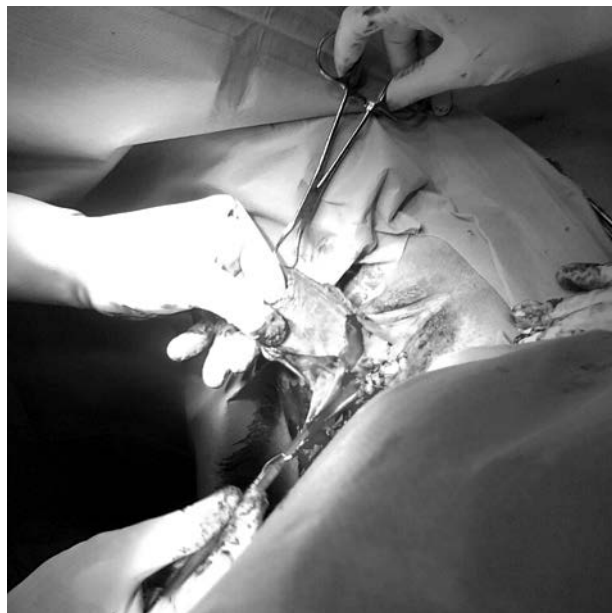
Rycina 2. Przygotowanie do operacji — odkażenie, cewnikowanie



Rycina 4. Stan po wycięciu klinowego fragmentu jednej z warg — przed założeniem szwów

równy na brzegach warg, jak i w ich kosmetycznym pomniejszeniu [9–11]. Na załączonych rycinach przedstawiono kolejne etapy operacji. Niezwykle ważne dla ostatecznego efektu podobnych operacji jest wycięcie fragmentów o odpowiednich rozmiarach indywidualnie dobieranych u leczonych pacjentek. Po wycięciu zakłada się szwy pojedyncze po obu stronach korygowanych warg. Pacjentka zgłasza się na okresowe kontrole — ma regularne miesiączki i prawidłowo rozwinięte cechy płciowe. Problem braku akceptacji

wyglądu swych narządów płciowych i zwątpienia w kobiecość ustąpił. Zniknęły również występujące przed leczeniem problemy nawracających otarć i stanów zapalnych sromu, pacjentka zaakceptowała wygląd genitaliów — nie wspominała już o wzmożonej pigmentacji sromu. Pacjentka pozostaje pod opieką ginekologiczną i seksuologiczną. Pozytywny wynik operacji, akceptacja siebie przyczyniły się do faktu, że pacjentka podjęła współżycie seksualne, a stało się to spontanicznie i bez zabezpieczenia. Przerazona



Rycina 5. Szwy zakładane po zewnętrznych i wewnętrznych krawędziach warg — po wycięciu klinowych fragmentów

możliwością zajścia w nieplanowaną ciążę zwróciła się z tym problemem-aktualnie stosuje niskodawkowy preparat antykoncepcyjny w formie pigułek z drospironem. Podkreśla pozytywne relacje partnerskie ze swym nieco starszym chłopakiem

Poszczególne etapy leczenia operacyjnego przedstawiono na rycinach 1–5 [12].

Wnioski

1. Przerost warg sromowych nie jest składową zespołu Freeman-Sheldon.
2. Przerost warg sromowych mniejszych jako przyczyna dyskomfortu (z nieakceptacją swej płciowości) wymaga szczególnej opieki seksuologicznej i ginekologicznej, w tym poprawnego leczenia operacyjnego.

Piśmiennictwo:

1. Jarząbek G., Watrowski R., Friebe Z. Labial hypertrophy and dyspareunia. *Arch. Perinat. Med.* 2008; 14: 61–62.
2. Stevenson D.A., Carey J.C., Palumbos J., Rutherford A., Dolcourt J., Bamshad M.J. Clinical characteristics and natural history of Freeman-Sheldon syndrome. *Pediatrics* 2006; 117: 754–762.



Rycina 6. Stan tuż po operacji

3. Bamshad M., Jorde L.B., Carey J.C. A revised and extended classification of the distal arthrogyroses. *Am. J. Med. Genet* 1996; 11: 277–281.
4. Jarząbek G., Watrowski R., Witkowska J., Friebe Z. The problem of labial hypertrophy. *Ginek. Prakt.* 2008; 16: 16–18.
5. Sakamoto H., Ichikawa G., Shimizu Y. i wsp. Extreme hypertrophy of the labia minora. *Acta Obstet. Gynecol. Scand.* 2004; 83: 1225–1226.
6. Maas S.M., Hage J.J. Functional and aesthetic labia minora reduction. *Plast. Reconstr. Surg.* 2000; 105: 1453–1436.
7. De Giorgi V., Salvini C., Mannone F i wsp. Reconstruction of the vulvar labia minora with wedge resection. *Dermatol. Surg.* 2004; 30: 1583–1586.
8. Giraldo F., Gonzalez C., de Haro F. Central wedge nymphectomy with a 90-degree Z-plasty for aesthetic reduction of the labia minora. *Plast. Reconstr. Surg.* 2004; 113: 1820–1825.
9. Choi H.Y., Kim K.T. A new method for aesthetic reduction of labia minora (the deepithelialized reduction of labioplasty). *Plast. Reconstr. Surg.* 2000; 105: 419–422.
10. Girling V.R., Salisbury M., Ersek RA. Vaginal labioplasty. *Plast. Reconstr. Surg.* 2005; 115: 1792–1793.
11. Jarząbek G., Witkowska J., Watrowski R., Friebe Z. Hypertrophy of labia pudendi minora with polypus. *Ginek. Prakt.* 2006; 14: 26–28.
12. Jarząbek-Bielecka G., Kapczuk K., Kędzia W., Friebe Z. Labial hypertrophy in a patient with Freeman-Sheldon syndrome: case report. 13th European Congress of Paediatric and Adolescent Gynaecology. London, UK, Wednesday 17-Saturday 20 September 2014. Abstract Book. 2014: 61.