

· 个案报告 ·

雄激素不敏感综合征行腹腔镜下腹膜阴道成形术 1 例

王晨笛 罗光楠^① 蒋芝蓉

(成都阳光妇科医院妇科, 成都 610041)

中图分类号: R713.3⁺1

文献标识: D

文章编号: 1009-6604(2009)03-0206-01

1 临床资料

患者 20 岁, 因发现外阴异常 15 年于 2007 年 11 月 20 日入院。患者 15 年前家人发现外生殖器异常, 似有阴茎及大阴唇, 在外院就诊, 查染色体 46XY 考虑外生殖器两性畸形。父母以女孩抚养, 青春期, 声音变粗, 喉结稍突出, 无乳房发育, 无月经来潮。4 年前在外院医院诊断“两性畸形, 先天性无阴道”, 并行“男性阴茎及睾丸切除术”, 术后间断口服尼尔雌醇(具体量不详)治疗, 自觉乳房开始发育, 仍无月经来潮, 今来院要求行人工阴道成形术。查体: T 36.5℃, P 90 次/min, R 20 次/min, BP 110/64 mm Hg, 身高 170 cm, 喉结稍突出, 乳房丰满, 乳晕苍白, 腋毛缺如, 心肺阴性, 下腹平软, 肝脾未及, 余未见异常。妇科检查: 外阴阴毛分布稀疏, 大阴唇发育丰满, 未见明显阴蒂, 阴道前庭略可见瘢痕, 皱襞形成似小阴唇, 前庭前部可见尿道口, 尿道口下方可见一隐窝, 可容一指, 深 4 cm, 盲端, 肛查未及子宫及双附件。B 超、子宫卵巢缺如, 双肾输尿管未见异常。染色体报告: 46XY。性激素: 雌二醇 102.21 pg/ml(参考值男 10~40 pg/ml), 孕酮 0.3 ng/ml(参考值男 0.2~10 ng/ml), 促黄体生成素 42.9 mIU/ml(参考值男 2~15 mIU/ml), 促卵泡素 59.4 mIU/ml(参考值男 1~18 mIU/ml), 泌乳素 18.40 ng/ml(参考值男 2~18 mIU/ml), 睾酮 0.11 ng/ml(参考值男 3~11 ng/ml)。入院诊断: 雄激素不敏感综合征(男性假两性畸形)。经对患者详细准备, 决定行腹腔镜下腹膜阴道成形术。术中见: 子宫双附件缺如, 无粘连, 经阴道盲端顶端用腹膜推进器上推盲端顶端到道格拉氏陷窝, 腹腔镜下用 3-0 可吸收线沿腹膜推进器顶端 3、6、9、12 四点分别间断缝合腹膜与盲端对应处, 电钩十字切开腹膜与阴道盲端顶端, 暴露腹膜推进器, 经人工阴道取出, 7 针缝合法关闭人工阴道顶端(道格拉氏陷窝前方的纤维索条, 右阔韧带后叶的腹膜, 右直肠侧窝的腹膜, 直肠前壁的腹膜, 及对侧相对应处)。缝毕, 行腔外打结, 形成人工阴道的顶端。检查无特殊, 关腹。人工阴道置避孕套 2 个, 内塞油纱, 尾端固定于双侧小阴唇, 置保留尿管。手术时间 70 min, 出血量 50 ml。术后体温正常, 2 d 后拔尿管, 自行解大小便, 10 d 后拆除阴道口内填塞物, 定期行人工扩张阴道, 上模具, 并口服己烯雌酚 1 mg 1 次/d。术后 3 个月随访, 阴道能容 2 指, 深 9 cm, 黏膜粉红色, 湿润, 弹性良好, 阴道脱落细胞成熟指数 5/60/35。

2 讨论

该患者为男性假两性畸形(雄激素不敏感综合

征), 染色体为 46 XY, 生殖腺为睾丸, 无子宫、卵巢, 系性连锁隐性遗传, 常在同一家族中发生, 此畸形是男性胚胎或胎儿在母体内接触雄性激素过少所致, 患者出生时外生殖器完全为女性, 故以往常将此病称为睾丸女性化综合征(testicular feminization syndrome)。患者体内睾酮能通过芳香化酶转化成为雄激素, 此病分完全性与不全性, 其中以完全性为多, 前者发育正常, 身材偏高, 臂长, 手足巨大, 至青春期乳房发育丰满, 乳头小, 乳晕较苍白, 阴毛、腋毛多缺如, 阴道短浅, 上段为盲端, 无子宫、卵巢, 双侧睾丸大小正常, 位于腹腔内、腹股沟或大阴唇内; 后者, 外生殖器可表现为阴蒂肥大或为短小阴茎, 常伴有尿道下裂, 两者血睾酮、促卵泡素均为正常男性值, 血孕酮较正常男性为高, 雌激素略高于正常男性, 此病应与真两性畸形鉴别。后者为患者体内有睾丸与卵巢两种生殖腺体同时存在, 染色体多为 46 XX, 其次为 46XX/46XY 嵌合型, 46XY 较少见。此病人已习惯于女性环境, 虽不可能生育, 但可以结婚, 体内雌激素处于卵泡期水平, 应与补充尼尔雌醇有关。患者术前已在外院切除男性外生殖器, 要求阴道成形, 我院为其选择了腹腔镜下腹膜阴道成形术。多数术者在腹腔镜下用腹膜推进器向下将道格拉氏陷窝的腹膜向下推, 并结合人工阴道造穴, 将腹膜与阴道前庭的黏膜缝合起来^[1]。对此例患者, 我们选择了另一种手术入路, 因阴道隐窝的顶端与道格拉氏陷窝紧邻, 所以从下方将腹膜推进器向上顶入, 再经腹腔镜下进行缝合, 最后取得成功。我们认为腹腔镜下腹膜阴道成形术手术野暴露充分, 手术以外的部位不会受到不必要的干扰, 盆腔内环境保持相对稳定, 因此, 患者术中受到的创伤及手术导致的盆腔的粘连远远小于经腹手术^[2]。另一方面, 腹部创口愈合后, 几乎无手术瘢痕, 外生殖器术后亦与正常女性外阴无异, 术后给予雌激素促进阴道上皮的覆盖, 阴道脱落细胞指数提示正常。

参考文献

- 1 杜敏, 许可可, 廖蔚, 等, 腹腔镜腹膜阴道成形术 73 例报告. 中国微创外科杂志, 2007, 7(3): 219-220.
- 2 梁小萍综述, 王沂峰审校. 先天性无阴道治疗现状与展望. 广州医学院学报, 2005, 33(3): 65-68.

致谢 本例手术在罗光楠指导下完成, 在此深表感谢!

(收稿日期: 2008-03-07)

(修回日期: 2008-07-02)

(责任编辑: 李贺琼)

^① (深圳市罗湖医院妇产科, 深圳 518001)