

21例 46XY 单纯性腺发育不全患者手术的护理

高月,陈洁

(北京协和医院妇科四病房,北京,100730)

[摘要] 总结 21 例 46XY 单纯性腺发育不全患者的护理要点。**方法** 对不同年龄 46XY 单纯性腺发育不全患者术前给予针对性的心理护理和充分的术前准备,包括术后做好伤口护理、严密观察疼痛情况、做好化疗药物不良反应护理。**结果** 所有患者身高略有增长,第二性征均有发育,阴毛、腋毛略有增长。**结论** 良好的心理护理,针对性的专科护理是患者顺利康复出院的保证。

[关键词] Swyer 综合征;卵巢肿瘤;护理

[中图分类号] R473.71 **[文献标识码]** B **[文章编号]** 1671-8283(2016)06-0022-04 **[DOI]** 10.3969/j.issn.1671-8283.2016.06.006

Nursing of patients with Swyer syndrome

Gao Yue, Chen Jie//Modern Clinical Nursing, -2016, 15(6):22.

[Abstract] **Objective** To summarize the key points of nursing the patients with simple 46 XY gonadal digenesis syndrome. **Method** Mental care and full preparation like nursing of the incisions, close observation of pains and nursing of adverse reactions from chemotherapy were critical for ensuring the patient's discharge from hospital. **Result** All patients' height increased, secondary sex syndrome grew with armpit and pubic air grew. **Conclusion** Good mental nursing and targed professional nursing are critical for patients' health.

[Key words] Swyer syndrome; ovarian tumors; nursing

46XY 单纯性腺发育不全为临床较少见的一种性腺发育异常,1995 年由 Swyer 提出^[1],又称为 Swyer 综合征。该类患者染色体核型为 46XY,但生殖器分化发育为女性方向发展,有输卵管、子宫和阴道,患者多因原发闭经,或婚后不孕就诊。Swyer 综合征发生率约为 1/100000,往往延误诊断及治疗^[2]。本科室 2011 年 1 月~2015 年 6 月收治 21 例 Swyer 综合征患者,现将护理体会报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料

2011 年 1 月~2015 年 6 月本科室收治 21 例 Swyer 综合征患者,社会性别均为女性,年龄 13~29 岁,平均 (21.20 ± 3.52) 岁。已婚 3 例,未婚 18 例。其中 17 例患者原发闭经或继发闭经,4 例患者腹胀、扪及腹部包块。所有患者乳房均不发育或发育欠佳,其中 1 例阴蒂肥大,阴毛、腋毛无或稀少,其

中 6 例患者有子宫,但明显小于正常,11 例为始基子宫,4 例未见子宫,仅见条索状组织。手术类型:腹腔镜手术 20 例,开腹手术 1 例。病理类型:双侧输卵管及血管纤维结缔组织或条索状性腺或性腺发育不全 11 例,双侧卵巢性腺母细胞瘤 4 例,性腺母细胞瘤合并无性细胞瘤 5 例,右侧睾丸精原细胞瘤 1 例。化疗情况:合并性腺肿瘤的患者术后化疗 6 例,双侧卵巢性腺母细胞瘤 4 例未化疗。

1.2 手术方法

所有患者均行腹腔镜探查术或剖腹探查术,15 例患者行腹腔镜双侧性腺切除术,其中 1 例伴阴蒂肥大患者同时进行阴蒂部分切除术;5 例行经腹腔镜全子宫+双附件+部分大网膜切除术;1 例行经腹双附件切除+腹膜后淋巴结清扫+大网膜切除术。术后根据患者的个体情况进行接受雌-孕激素序贯疗法,以维持女性性征。

2 结果

所有患者手术时间 20~110 min,平均 (29.05 ± 8.40) min,出血量 2~200 mL,平均 (24.76 ± 11.42) mL,

[收稿日期] 2016-03-08

[作者简介] 高月(1992-),女,北京人,护士,大专,主要从事妇产科护理工作。

住院时间 3 ~ 7 d, 平均 (2.30 ± 0.50) d。经治疗其中 4 例患者术后第 2 个月来月经, 1 例术后半年来月经, 其中 1 例阴道定期有粉色分泌物。所有患者身高部分增长, 第二性征均有发育, 乳房达到 II ~ IV 级^[3], 阴毛、腋毛略有增长。

3 讨论

3.1 Swyer 综合征的治疗及预后

Swyer 综合征患者染色体性别虽为男性, 但患者外生殖器为女性, 社会性别及心理性别多为女性, 故建议患者维持患者女性性别。因缺乏两个 X 染色体, 无法发育成为正常功能卵巢, 无卵泡, 仅为条索状性腺^[4]。但条索状性腺恶变率达 20% ~ 30%, 随着年龄的增长, 恶变机会也随之增大, 因此, 一旦确诊则需尽早切除双侧性腺(包括条索状性腺)^[5]。常见的肿瘤为性腺母细胞瘤、无性细胞瘤, 甚至为恶性度更高的胚胎瘤^[6]。术中发现为恶性肿瘤, 还需要进行手术分期病理分级, 考虑术后是否进行化疗或放疗^[2]。双侧性腺切除后需予以激素替代治疗, 以维持女性性征^[7]。Swyer 综合征患者经临床检查及手术确诊治疗后, 还需长期随访, 定期监测肿瘤标志物、肝肾功能、生殖器及其他毗邻部位, 预防肿瘤的发生、复发和或播散, 改善患者内分泌情况, 提高患者生活质量。本组患者经治疗女性性征均有所发育。

3.2 护理

3.2.1 术前护理

3.2.1.1 心理护理 Swyer 综合征患者属于临床罕见疾病, 患者往往心理负担较重, 多存在自卑、焦虑等不良情绪, 而合并性腺肿瘤的患者, 手术、化疗作为重要的治疗手段, 也给患者带来严重的应激反应。因此, 护士除了给予患者全面的身体照护外, 也要为患者提供有效的心理疏导。Swyer 综合征患者的年龄普遍较低, 以青春期和青年期为主, 该年龄段是人生观、价值观及自我意识形成的重要时期, 心理矛盾尤为突出^[8]。①本组 7 例患者为青少年, 由于父母不在身边, 加上对陌生环境和手术的恐惧, 心理感到焦虑、紧张和不安, 尽量安排家属陪伴, 增加其安全感。②14 例为青年患者, 其中 3 例已婚, 均渴望正常的婚姻家庭生活, 患者无法接受

性发育异常、无生育功能的事实, 表现为烦躁、自卑、害怕家庭关系破裂。因此, 尊重患者隐私权, 保护患者自尊, 将患者安置于人少的双人间病房; 有他人在场不询问病史或讨论病情^[9], 避免其他患者对其产生心理压力; 替患者做好家属、朋友前的保密。其中 13 例患者均担心朋友知晓其真实病情而拒绝探视, 尽量缩短家属及朋友的探视时间, 不告诉来访家属、朋友其真实病情, 保留患者在他们心中的形象, 避免造成患者心理伤害, 加重心理负担。

③6 例患者合并性腺肿瘤, 术后还需进行放化疗, 患者极度悲观、担心疾病预后, 治疗配合度差, 不愿与人交流。因此, 向患者讲解疾病发生的原因, 治疗方法及如何配合治疗来安抚开导患者, 稳定患者情绪^[10]。同时创造机会让患者与曾行同种手术的患者交谈, 以增强患者治疗信心。讲解治疗后的生活及感情应对, 使患者面对现实, 正确看待人生, 树立新的生活目标。经针对性的心理护理, 本组患者均能逐渐摆脱自卑、消极情绪, 能够积极配合治疗。

3.2.1.2 术前准备 ①皮肤准备: Swyer 综合征患者阴毛无或较为稀疏, 备皮较容易, 但在备皮时注意遮挡, 尽量减少患者的不适。先使用络合碘原液, 按照由上到下、由外向内的顺序擦拭腹部、外阴部及肛周皮肤, 起润滑及消毒作用, 再用一次性备皮刀刮净毛发。20 例行腹腔镜手术的患者要注意脐窝的清洁, 用棉签蘸取络合碘彻底去除脐孔内污垢, 晚上洗澡沐浴时嘱患者再次清洗脐部。②肠道准备: 术前 1 d 给予患者 50% 硫酸镁溶液 40 mL 口服, 并嘱患者 15 ~ 20 min 后开始饮水 1000 ~ 2000 mL, 直至排出稀水样便。术前 1 d 晚 20:00 pm 后禁食, 22:00 pm 禁水。

3.2.2 术后护理

3.2.2.1 疼痛护理 本组 6 例 Swyer 综合征患者合并性腺肿瘤, 由于手术范围大, 术后主诉疼痛剧烈, 向患者解释疼痛原因, 营造安静环境, 保持舒适体位, 操作时动作轻柔, 同时指导患者听音乐等转移注意力的方法, 必要时遵医嘱给予止痛药物, 并评价止痛效果。1 例行阴蒂部分切除术患者, 由于会阴部血管神经丰富, 加之术后伤口红肿, 患者主诉疼痛不能耐受, 遵医嘱口服止痛药双氯芬酸钠肠溶片 1 片, 每日 2 次, 并指导患者术后穿裙子,

减轻衣物与伤口摩擦引起的疼痛。经过针对性护理,7例患者于术后6 h、12 h及24 h疼痛评价,疼痛程度逐渐减轻。

3.2.2.2 伤口护理 术后严密观察切口的出血、渗液情况,保持伤口敷料清洁、干燥,出现渗血时及时给予更换,更换伤口敷料严格执行无菌操作。本组患者1例行开腹手术,术后腹部切口砂袋加压压迫止血6 h,此期间嘱患者取平卧位,待砂袋撤出后方可翻身活动。1例行阴蒂切除术患者,除以上护理外,保持外阴清洁、干燥,用1:40的络合碘溶液行会阴冲洗,每天2次,每次大便后同样进行会阴冲洗,预防感染;且患者术后外阴伤口出现红肿,会阴冲洗每日2次,给予硫酸镁湿热敷治疗,3 d伤口红肿症状缓解。

3.2.2.3 化疗的护理 本组6例患者合并肿瘤,其中5例卵巢无性细胞瘤,1例睾丸精原细胞瘤。目前,无性细胞瘤的治疗公认以手术为主,辅以化疗或放疗^[11],而全身化疗是临床I期精原细胞瘤的首选治疗方案之一^[12]。本组6例患者术后接受博来霉素+依托泊苷+顺铂化疗方案,共3~6个疗程。化疗前做好各脏器功能的检查及血、尿常规的检查;血常规检查白细胞计数低于 $4 \times 10^9/L$ 则不能进行化疗。顺铂化疗前应进行肾功能的检查,包括24 h尿肌酐清除率、血肌酐、尿素氮及肾图的检查。博来霉素化疗前行肺功能检查。顺铂损伤肾功能较明显,化疗过程中鼓励患者多饮水,密切观察尿量变化,准确记录24 h出入量,使尿量每日维持在3000 mL以上。使用博来霉素的主要不良反应是发热,每日应用博来霉素前1 h,遵医嘱给予患者氨酚羟考酮片1片口服,预防发热,应用博来霉素后监测患者体温变化,每日测量体温4次。本组1例患者第1次用药后体温大于38℃,经过冰袋物理降温、药物退热及静脉补液治疗后患者体温逐渐正常,无再出现发热。

3.2.2.4 出院指导 ①饮食指导:嘱患者加强营养,多摄入高维生素、高蛋白类饮食,促进机体恢复。指导化疗患者化疗期间饮食宜清淡、易消化、少食多餐,少量多次饮水,呕吐时仍要坚持进食。②随诊指导:出院后2周首次随诊,之后根据情况定期随诊。由于合并性腺肿瘤患者,指导其坚持长期密

切随诊、观察,有利于预防和及时发现肿瘤复发。

③用药指导:术后指导患者进行性激素补充治疗,以维持患者的女性第二性征,并防止因性激素缺乏所引起的并发症。告知患者需要终生服药,严格按照时按量服药,不得随意停药或漏服。④预防骨质疏松:Swyer综合征患者由于自幼缺乏性激素,骨密度显著低于正常人群,因此术后适当补钙,口服碳酸钙D₃片,1片/d,密切随诊观察骨密度变化,防止骨质疏松及骨折的发生。同时鼓励患者积极、适当地参加体育锻炼,以增加骨的强度。

4 小结

通过对21例Swyer综合征患者的护理,认为有针对性对不同年龄患者给予心理护理和充分的术前准备,是保证手术成功的必要条件;术后做好伤口护理、严密观察疼痛情况、做好化疗药物不良反应护理,是保证患者顺利康复出院的关键。同时做好疾病相关知识的健康教育,重视出院后随诊复查,积极预防骨质疏松是促进患者康复的关键。

参考文献:

- [1] Swyer GL. Male pseudohermaphroditism: a hitherto undescribed form [J]. Br Med J, 1955, 2 (4941): 709-712.
- [2] 何成群,陈雨等. 46XY性腺发育不全合并精原细胞瘤1例[J]. 安徽医学, 2014, 35(12): 1775-1776.
- [3] 葛秦生,田秦杰. 实用女性生殖内分泌学[J]. 人民卫生出版社, 2008, 12(1): 476-477.
- [4] Vollrath D, Foote S, Hilton A, et al. The human Y chromosome: a 43-interval map based on naturally occurring deletions[J]. Science, 1992, 258: 52-59.
- [5] 丁西来,孙爱军等. 79例XY性腺发育异常患者性腺肿瘤发生情况分析[J]. 中华妇产科杂志, 2008, 43(6): 442-443.
- [6] Behtash N, Karimi M. Dysgerminoma in three patients with Swyer syndrome[J]. World Surg Oncol, 2007, 59(1): 71.
- [7] Ben T, Chachial A, Attial, et al. 46XY pure gonadal dysgenesis with gonadoblastoma and dysgerminoma[J]. Tunis Med, 2008, 86(7): 710-713.
- [8] 薛峻岭,尚红梅. 假两性畸形手术患者的心理分析及护理干预[J]. 护理学杂志, 2006, 21(2): 10-11.
- [9] 卢凌. 雄激素不敏感综合征患者的围手术期护理[J]. 中国实用护理杂志, 2012, 28(31): 31-32.