

## Клинический случай полной формы синдрома андрогенной резистентности

М.М. Дамиров, И.В. Анчабадзе ✉, А.А. Медведев, М.А. Еременко

Отделение острых гинекологических заболеваний

ГБУЗ «Научно-исследовательский институт скорой помощи им. Н.В. Склифосовского ДЗМ»

Российская Федерация, 129090, Москва, Б. Сухаревская пл., д. 3

✉ Контактная информация: Анчабадзе Ирина Владимировна, кандидат медицинских наук, старший преподаватель учебного отдела ГБУЗ «НИИ СП им. Н.В. Склифосовского ДЗМ». Email: [anchabadzeiv@sklif.mos.ru](mailto:anchabadzeiv@sklif.mos.ru)

### РЕЗЮМЕ

Представлено клиническое наблюдение крайне редко встречающегося в гинекологической практике синдрома андрогенной резистентности (САР). Приведены данные о патогенезе заболевания, современная классификация и терминология различных форм данной патологии. Описаны фенотипические проявления заболевания, результаты выполненных клинко-инструментальных исследований и оперативного лечения.

Результаты проведенного исследования показывают возможность клинической диагностики САР и своевременного оперативного лечения больных с данной патологией, в связи с высоким риском малигнизации гонад.

### Ключевые слова:

синдром андрогенной резистентности, синдром тестикулярной феминизации, синдром Морриса, нарушение формирования пола, гонадэктомия, заместительная гормональная терапия

### Ссылка для цитирования

Дамиров М.М., Анчабадзе И.В., Медведев А.А., Еременко М.А. Клинический случай полной формы синдрома андрогенной резистентности. *Журнал им. Н.В. Склифосовского Неотложная медицинская помощь*. 2023;12(2):327–332. <https://doi.org/10.23934/2223-9022-2023-12-2-327-332>

### Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов

### Благодарность, финансирование

Исследование не имеет спонсорской поддержки

АМГ — антимюллеровый гормон  
ЗГТ — заместительная гормональная терапия  
САР — синдром андрогенной резистентности  
НФП — нарушение формирования пола  
ЛГ — лютеинизирующий гормон  
МРТ — магнитно-резонансная томография

УЗИ — ультразвуковое исследование  
POR — *Protein Oxido-Reductase* (протеин оксидоредуктаза)  
StAR — *Steroidogenic acute regulatory* (стероидогенный острый регулятор)  
17 $\beta$ -HSD — *17beta-hydroxysteroid dehydrogenase* (17-бета-гидроксистероиддегидрогеназа)

Нарушение формирования пола — состояние, связанное с клинко-биохимическим проявлением несоответствия между генетическим, гонадным и фенотипическим полом ребенка. Ранее для описания данного состояния применяли термин «гермафродитизм». До недавнего времени при классификации гермафродитизма преимущественно ориентировались на кариотип пациента. Так, при кариотипе 46 XX состояние расценивали как женский гермафродитизм, при кариотипе 46 XY — как мужской гермафродитизм, при обнаружении гонад обоего пола у одного пациента — как истинный гермафродитизм. Однако в последнее время в клинической практике данная классификация перестала удовлетворять врачей. С одной стороны, широкое использование термина «гермафродитизм» вне медицинских кругов привело к нарушению конфиденциальности пациента в результате неправильной интерпретации диагноза в его окружении. Это неизбежно усугубляло психологический дискомфорт пациента, вызывая социальные проблемы как для него, так и для его родственников. С другой стороны,

на сегодняшний день точно установлены механизмы развития этой группы заболеваний, что позволяет устанавливать точный нозологический диагноз с позиций этиопатогенеза заболевания. В связи с этим в 2006 году на Международной конференции детских эндокринологов была пересмотрена классификация гермафродитизма [1]. Было предложено заменить как сам термин «гермафродитизм», так и указание в диагнозе на половую принадлежность, то есть, мужской или женский гермафродитизм [2]. Было рекомендовано использование термина “*sex differentiation disorder*” (SDD) — «нарушение формирования пола» (НФП) (табл. 1) [3]. Отмечено, что НФП — это врожденное состояние, обусловленное хромосомным, гонадным и соматическим нарушением формирования пола.

К одному из вариантов нарушения формирования пола XY относят «синдром андрогенной резистентности» (САР), в котором различают полную и неполную форму. Впервые данное заболевание было описано E. Steglehner в 1817 году, который при вскрытии трупа 23-летней женщины обнаружил мужские гона-

Таблица 1

**Классификация нарушения формирования пола [4]**

Table 1

**Classification of disorders of sex development [4]**

Хромосомное НФП	НФП 46 XY	НФП 46 XX
45 X (синдром Шерешевского–Тернера и его варианты)	Нарушение развития яичек: – чистая дисгенезия яичек; – смешанная дисгенезия яичек; – регрессия гонад (синдром рудиментарных яичек)	Нарушения развития яичников: – дисгенезия гонад; – тестикулярное НФП; – овотестикулярное НФП
47, XXУ (синдром Клайнфельтера и его варианты)	Нарушения биосинтеза и действия андрогенов: – дефект 17β-HSD; – дефект 5α-редуктазы; – дефект StAR;	Избыток андрогенов: – дефект 21-гидроксилазы; – дефект 11β-гидроксилазы; – дефект POR – фетоплацентарное НФП (дефицит ароматазы); – материнское НФП (лютеома, прием лекарственных препаратов)
45, X/46, XY 46, XX/46, XY (смешанная овотестикулярная форма НФП)	– синдром резистентности к андрогенам – полная и неполная формы; – дефект рецептора к ЛГ Дефект антимюллерового гормона (АМГ) или рецептора к АМГ	

Примечания: НФП – нарушение формирования пола; ЛГ – лютеинизирующий гормон; HSD – 17-beta-hydroxysteroid dehydrogenase (17-бета-гидроксистероиддегидрогеназа); StAR – Steroidogenic acute regulatory protein (стероидогенный острый регулятор); POR – Protein oxidoreductase (протеин оксидоредуктаза)

Notes: Notes: НФП – disorder of sex development; ЛГ – luteinizing hormone; HSD – 17-beta-hydroxysteroid dehydrogenase; StAR – Steroidogenic acute regulatory protein; POR – Protein oxidoreductase

ды, тогда как матка и придатки у нее отсутствовали. Значительно позже американский врач акушер-гинеколог F. Morris наиболее полно изучил это заболевание и в 1953 году предложил термин «тестикулярная феминизация» [5]. Следует заметить, что данная патология встречается достаточно редко. По данным различных источников, это заболевание встречается с частотой 1:10000–1:65000 у генетических мужчин [6]. Такая вариабельность частоты объясняется тем, что многие случаи заболевания клинически остаются нераспознанными. По данным Российского эндокринологического научного центра, САР диагностируют только у 5% от всех форм НФП [7, 8].

САР, полная форма (синонимы: синдром Морриса, синдром тестикулярной феминизации, синдром феминизации яичек, ложный мужской гермафродитизм) – генетическое заболевание, при котором имеет место дефект гена рецептора к андрогенам, локализованного на коротком плече X-хромосомы (Xq11–12) [9]. Данное заболевание наследуется по X-сцепленному рецессивному типу и часто имеет семейный анамнез [10, 11].

Ведущая роль в патогенезе заболевания связана с отсутствием чувствительности тканей к андрогенам (тестостерону, дигидротестостерону). В процессе эмбриогенеза, под влиянием Y-хромосомы, гонады дифференцируются как яички, которые секретируют тестостерон и вещество, ингибирующее мюллеровы протоки. Но, несмотря на нормальный уровень тестостерона в крови, он не оказывает влияния на те ткани, из которых в норме должны были бы образоваться мужские половые органы. В то же время надпочечниками и частично гонадами сохраняется секреция эстрогенов, и вследствие данного воздействия у плода генетического и гонадного мужского пола формируется женский фенотип [12].

У больных с неполной формой андрогенной резистентности частично сохраняется реактивность организма на андрогены. Поэтому в строении наружных половых органов заметны признаки маскулинизации – гипертрофированный клитор, воронкообразное преддверие влагалища, часто встречается аплазия влагалища [7]. С целью психоэмоциональной и половой адаптации больным с неполной формой САР показана хирургическая коррекция влагалища.

Выдающийся вклад в изучение данной аномалии развития половых органов, а также в хирургической коррекции диагностированных нарушений внес первый руководитель отделения острых гинекологических заболеваний НИИ скорой помощи им. Н.В. Склифосовского профессор М.С. Александров. Следует отметить, что докторскую диссертацию М.С. Александров защитил на стыке хирургических специальностей (хирургии и гинекологии) – она была посвящена решению крайне сложной проблемы – хирургическому образованию искусственного влагалища из сигмовидной кишки (1943 г.). По результатам диссертационной работы и выполнению подобных операций у других пациенток в 1955 г. им была опубликована монография «Образование искусственного влагалища из сигмовидной кишки» [13].

В отличие от других форм НФП (синдром дисгенезии яичек, истинный гермафродитизм, врожденная дисфункция коры надпочечников и др.), при САР отсутствуют женские внутренние половые органы (матка, маточные трубы, яичники), что является принципиальным отличительным признаком и значительно облегчает постановку правильного клинического диагноза. Комплексное обследование таких больных, наряду с клиническим и гинекологическим обследованием, включает в себя медико-генетическое консультирование, кариотипирование, определение уровня половых гормонов в сыворотке крови, а также инструментальные методы исследования (ультразвуковое исследование – УЗИ органов малого таза, магнитно-резонансная томография – МРТ органов малого таза).

Следует отметить, что в течение длительного времени данное заболевание может не диагностироваться, и лишь жалобы на отсутствие менструации (первичная аменорея) вынуждают родителей ребенка обратиться к врачу акушеру-гинекологу. Согласно современным представлениям, в гонадах у пациентов с САР, расположенных в нетипичном месте и условиях (температура в брюшной полости примерно на 3,0–3,5°C выше, чем в мошонке) в результате постоянного воздействия повышенной температуры прекращается сперматогенез и выработка тестостерона, а, главное, значитель-

но увеличивается риск малигнизации. Показано, что гонадобластома тестикул в таких случаях встречается в 20–50% случаев [14–16]. В связи с этим половые железы рекомендуют удалять после завершения пубертатного периода жизни девушки и ее конституционального формирования. Лечение заключается в хирургической гонадэктомии и назначении заместительной гормональной терапии (ЗГТ) в последующем, так как после удаления гонад имеется риск развития тяжелого остеопороза [17, 18].

Приводим собственное клиническое наблюдение больной с полной формой CAP.

Больная N., 41 года, поступила в НИИ СП им. Н.В.Склифосовского с жалобами на боли внизу живота. Из анамнеза установлено, что при рождении по соматическому полу она была идентифицирована как новорожденная женского пола; росла и воспитывалась в семье как девочка. Диагноз впервые был установлен в возрасте 17 лет, когда пациентка обратилась к врачу акушеру-гинекологу с жалобами на отсутствие менструации. В ФГБУ «НМИЦ эндокринологии» при комплексном обследовании был выявлен генетический кариотип 46 XY и поставлен диагноз: «Синдром андрогенной резистентности (синдром Морриса)». В период с 1997 по 2019 год больная амбулаторно наблюдалась у врача акушера-гинеколога, неоднократно выполняла УЗИ органов малого таза, однако от оперативного лечения отказывалась в категорической форме. В последние два года стали беспокоить тянущие боли внизу живота, учащенное мочеиспускание, а при динамическом УЗИ был отмечен рост дисгенетических гонад.

При беседе с больной – самоосознание, поло-ролевое поведение и психосоциальная ориентация женские (замужем, воспитывает приемного ребенка). При объективном осмотре: фенотип женский, телосложение гиперстеническое, рост 180 см, вес 140 кг, индекс массы тела – 43,2, что соответствует ожирению 3-й степени. Молочные железы развиты правильно, при пальпации мягко-эластичные. Подмышечное и лобковое оволосение скудное (рис. 1).

При влагалищном осмотре: наружные половые органы полностью соответствуют женскому фенотипу, длина влагалища по зонду 8 см. При осмотре с помощью зеркала Куско влагалище узкое, заканчивается слепо, шейка матки не визуализируется.

Пациентке выполнено полное клинико-лабораторное и инструментальное обследование.

При исследовании гормонального фона (табл. 2) обращает на себя внимание снижение уровня в крови тестостерона и повышение содержания в ней гонадостимулирующих гормонов, что, вероятно, усиливает феминизацию пациентки.

Таблица 2  
Исследование гормонального фона

Table 2  
Hormone level test

Показатель	Результат	Референсные значения
Тестостерон, нмоль/л	3,260	у мужчин старше 14 лет – 5,76–28,14 нмоль/л; у женщин старше 10 лет – 0,45–3,75 нмоль/л
Прогестерон, нмоль/л	0,46	у мужчин < 0,47 нмоль/л; у женщин по фазам цикла: фолликулиновая – 0,181–2,84 нмоль/л, овуляторная – 0,385–38,1 нмоль/л, лютеиновая – 5,82–75,9 нмоль/л
Лютеинизирующий гормон (ЛГ), мМЕ/мл	33,70	у мужчин – 1,37–13,58 мМЕ/мл; у женщин по фазам цикла: фолликулиновая 2,4–12,6 мМЕ/мл, овуляторная – 14–96 мМЕ/мл, лютеиновая – 1–11,4 мМЕ/мл, постменопауза – 7,7–59 мМЕ/мл
Фолликулостимулирующий гормон (ФСГ), мМЕ/мл	24,20	у мужчин – 1,5–12,4 мМЕ/мл; у женщин по фазам цикла: фолликулиновая – 3,5–12,5 мМЕ/мл, овуляторная – 4,7–21,5 мМЕ/мл, лютеиновая – 1,7–7,7 мМЕ/мл, постменопауза – 25,8–134,8 мМЕ/мл



Рис. 1. Объективный осмотр  
Fig. 1. Objective examination

При УЗИ органов малого таза (рис. 2) матка и придатки не определяются. Справа, в области внутреннего пахового кольца, определяется правая гонада (рис. 2 А). Слева в малом тазу визуализируется образование, левая гонада (рис. 2 В). Свободной жидкости в полости малого таза не выявлено.

Пациентке выполнено МРТ органов малого таза, где обнаружено, что полость малого таза занимает объемное мягкотканное образование, деформирующее левую боковую стенку мочевого пузыря. В правом паховом канале определялась правая гонада (рис. 3).

Для уточнения состояния фосфорно-кальциевого обмена выполнена рентгеноденситометрия поясничного отдела позвоночника и левого тазобедренного сустава. Минеральная плотность кости поясничных позвонков и проксимального отдела левой бедренной кости оказалась в пределах ожидаемой возрастной нормы.

После получения результатов дообследования пациентке было выполнено оперативное вмешательство в объеме лапароскопической гонадэктомии с обеих сторон. Интраоперационно при ревизии органов малого таза было обнаружено, что весь малый таз занимает объемное образование – левая гонада (рис. 4 А). В области внутреннего пахового кольца справа визуализировалась правая гонада (рис. 4 В).

Послеоперационный период протекал без осложнений, пациентка была выписана в удовлетворительном состоянии на 3-и сутки после операции. По результатам гистологического исследования: промежуточная андробластома без признаков малигнизации.

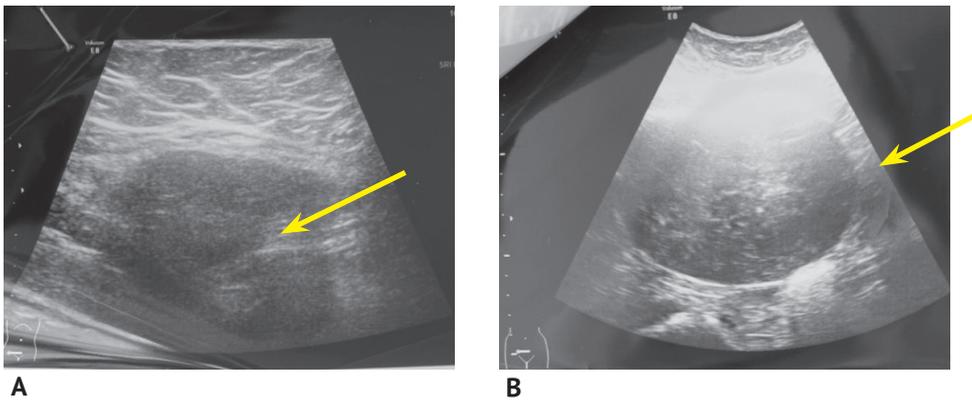


Рис. 2. Ультразвуковое исследование органов малого таза; А — правая гонада (стрелка), овальной формы, размерами 5,0×7,0 см, с четкими контурами, умеренно пониженной эхогенности; В — левая гонада (стрелка), образование размерами 17×10×16 см, с четкими контурами, умеренно пониженной эхогенности, с кальцинатами  
 Fig. 2. Ultrasound examination of the pelvic organs; А — right gonad (arrow), oval in shape, 5.0×7.0 cm in size, with clear contours, moderately decreased echogenicity; В — left gonad (arrow), a mass measuring 17×10×16 cm, with clear contours, moderately decreased echogenicity, with calcification

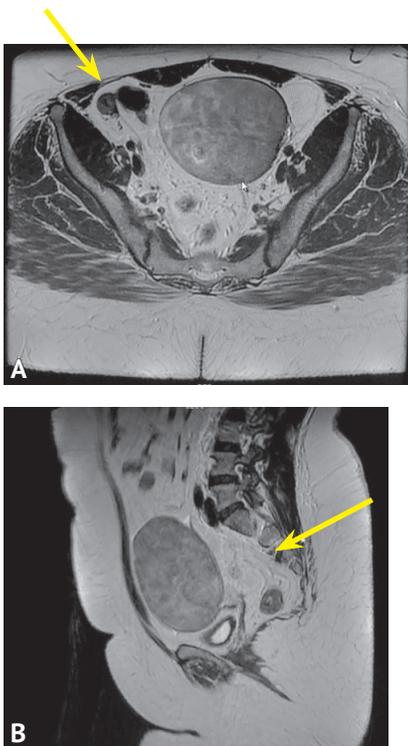


Рис. 3. Магнитно-резонансная томография органов малого таза; А — правая гонада (стрелка), овальной формы, размерами 7×3×3 см, гетерогенной структуры, с четкими контурами; В — левая гонада (стрелка), размерами 17×18×19 см, с четкими, неровными контурами, гетерогенной структуры, с включениями кальцината  
 Fig. 3. Magnetic resonance imaging of the pelvic organs; А — right gonad (arrow), oval, 7×3×3 cm in size, heterogeneous structure, with clear contours; В — left gonad (arrow), 17×18×19 cm in size, with clear, uneven contours, heterogeneous structure, with calcified inclusions

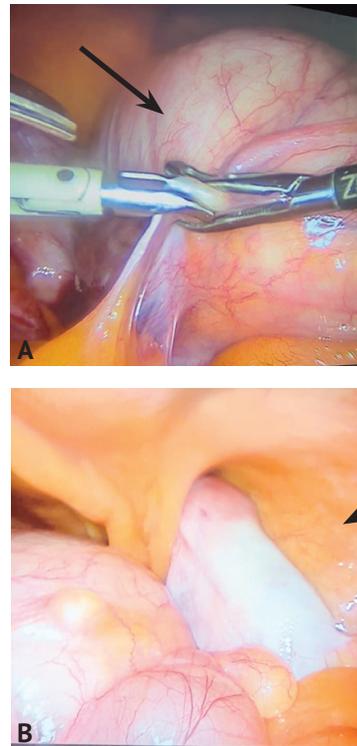


Рис. 4. Лапароскопия: А — левая гонада (стрелка), размерами 20×20 см, плотной консистенции, на широком основании, исходит из левого внутреннего пахового кольца; В — правая гонада (стрелка), размерами до 7 см, овоидной формы, белесоватого цвета, плотной консистенции  
 Fig. 4. Laparoscopy: А — left gonad (arrow), 20×20 cm in size, dense consistency, on a wide base, comes from the left abdominal inguinal ring; В — right gonad (arrow), up to 7 cm in size, ovoid in shape, whitish color, dense consistency

**ЗАКЛЮЧЕНИЕ**

Представленное клиническое наблюдение пациентки с полной формой синдрома андрогенной резистентности – достаточно редко встречающаяся нозология в гинекологической практике. Диагностика данного заболевания не всегда бывает своевременной, так

как первые жалобы чаще всего проявляются в начале пубертатного периода и конституционального формирования.

Описанный клинический случай наглядно демонстрирует фенотипические проявления заболевания в

результате андрогенной резистентности организма, а также подтверждает возможность полноценной аутоидентификации в соответствии с паспортным полом, психосоциальной и социальной адаптацией таких больных.

#### СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. *Clinical guidelines for the management of disorders of sex development in childhood*. Consortium on the Management of Disorders of Sex Differentiation. Intersex Society of North America; 2006. Available at: [https://www.researchgate.net/publication/320867625\\_Clinical\\_Guidelines\\_for\\_the\\_Management\\_of\\_Disorders\\_of\\_Sex\\_Development\\_in\\_Childhood](https://www.researchgate.net/publication/320867625_Clinical_Guidelines_for_the_Management_of_Disorders_of_Sex_Development_in_Childhood) [Accessed June 07, 2022].
2. Dreger AD, Chase C, Sousa A, Gruppuso PA, Frader J. Changing the nomenclature/taxonomy for intersex: a scientific and clinical rationale. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2005;18(8):729–733. PMID: 16200837 <https://doi.org/10.1515/jpem.2005.18.8.729>
3. Lee PA, Houk CP, Ahmed SF, Hughes IA; International Consensus Conference on Intersex organized by the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society and the European Society for Paediatric Endocrinology. Consensus statement on management of intersex disorders. International Consensus Conference on Intersex. *Pediatrics*. 2006;118(2):e488–500. PMID: 16882788 <https://doi.org/10.1542/peds.2006-0738>
4. Hughes IA, Houk C, Ahmed SF, Lee PA; LWPES Consensus Group; ESPE Consensus Group. Consensus statement on management of intersex disorders. *Arch Dis Child*. 2006;91(7):554–563. PMID: 16624884 <https://doi.org/10.1136/adc.2006.098319>
5. Morris JM. The syndrome of testicular feminization in male pseudophermadoites. *Am J Obstet Gynecol*. 1953;65(6):1192–1211. [https://doi.org/10.1016/0002-9378\(53\)90359-7](https://doi.org/10.1016/0002-9378(53)90359-7)
6. Chen H. *Atlas of Genetic Diagnosis and Counseling*. 2nd ed. New York: Springer, 2012. <https://doi.org/10.1007/978-1-4614-1037-9>
7. Агаджанова Е.М., Айрапетян Э.М. Неполная форма синдрома тестикулярной феминизации (описание случая и обзор литературы). *Проблемы репродукции*. 2007;13(5):68–73.
8. Вихляева Е.М. (ред.) *Руководство по эндокринной гинекологии*. 3-е изд., доп. Москва: МИА; 2006.
9. Пищулин А.А., Яровая И.С., Тюльпаков А.Н., Манченко О.В. К вопросу о хирургической тактике при синдроме тестикулярной феминизации. *Проблемы репродукции*. 1999;5(5):43–46.

#### REFERENCES

1. *Clinical guidelines for the management of disorders of sex development in childhood*. Consortium on the Management of Disorders of Sex Differentiation. Intersex Society of North America; 2006. Available at: [https://www.researchgate.net/publication/320867625\\_Clinical\\_Guidelines\\_for\\_the\\_Management\\_of\\_Disorders\\_of\\_Sex\\_Development\\_in\\_Childhood](https://www.researchgate.net/publication/320867625_Clinical_Guidelines_for_the_Management_of_Disorders_of_Sex_Development_in_Childhood) [Accessed June 07, 2022].
2. Dreger AD, Chase C, Sousa A, Gruppuso PA, Frader J. Changing the nomenclature/taxonomy for intersex: a scientific and clinical rationale. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2005;18(8):729–733. PMID: 16200837 <https://doi.org/10.1515/jpem.2005.18.8.729>
3. Lee PA, Houk CP, Ahmed SF, Hughes IA; International Consensus Conference on Intersex organized by the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society and the European Society for Paediatric Endocrinology. Consensus statement on management of intersex disorders. International Consensus Conference on Intersex. *Pediatrics*. 2006;118(2):e488–500. PMID: 16882788 <https://doi.org/10.1542/peds.2006-0738>
4. Hughes IA, Houk C, Ahmed SF, Lee PA; LWPES Consensus Group; ESPE Consensus Group. Consensus statement on management of intersex disorders. *Arch Dis Child*. 2006;91(7):554–563. PMID: 16624884 <https://doi.org/10.1136/adc.2006.098319>
5. Morris JM. The syndrome of testicular feminization in male pseudophermadoites. *Am J Obstet Gynecol*. 1953;65(6):1192–1211. [https://doi.org/10.1016/0002-9378\(53\)90359-7](https://doi.org/10.1016/0002-9378(53)90359-7)
6. Chen H. *Atlas of Genetic Diagnosis and Counseling*. 2nd ed. New York: Springer, 2012. <https://doi.org/10.1007/978-1-4614-1037-9>
7. Agadzhanova EM, Airapetian EM. Nepochnaya forma sindroma testikulyarnoy feminizatsii (opisanie sluchaya i obzor literatury). *Russian Journal of Human Reproduction*. 2007;13(5):68–73. (In Russ.)
8. Vikhlyeva EM. (ed.) *Rukovodstvo po endokrinnoy ginekologii*. 3rd ed., exp. Moscow: MIA Publ.; 2006. (In Russ.)
9. Pishchulin AA, Yarovaya IS, Tyul'pakov AN, Manchenko OV. K voprosu o khirurgicheskoy taktike pri sindrome testikulyarnoy feminizatsii. *Russian Journal of Human Reproduction*. 1999;5(5):43–46. (In Russ.)

Учитывая высокий риск малигнизации дисгенетических гонад, не вызывает сомнения необходимость своевременной хирургической коррекции в объеме лапароскопической гонадактомии с последующей заместительной гормональной терапией.

10. Йен С.С.К., Джаффе Р.Б. (ред.) *Репродуктивная эндокринология*: пер. с англ. Т.1. Москва: Медицина; 1998. с. 402–404.
11. Gingu C, Dick A, Pătrășcoiu S, Domnișor L, Mihai M, Hârza M, et al. Testicular feminization: complete androgen insensitivity syndrome. Discussions based on a case report. *Rom J Morphol Embryol*. 2014;55(1):177–181. PMID: 24715185
12. Жуковский М.А., Лебедев Н.Б., Семичева Т.В., Чхеидзе Л.В., Хайсман А.Е. Тестикулярная феминизация. В кн.: Жуковский М.А. (ред.) *Нарушения полового развития*. Москва: Медицина; 1989. Гл. 9.
13. Александров М.С. *Образование искусственного влагалища из сигмовидной кишки*. Москва: Медгиз; 1955.
14. Cassio A, Cacciari E, D'Errico A, Balsamo A, Grigioni FW, Pascucci MG, et al. Incidence of intratubular germ cell neoplasia in androgen insensitivity syndrome. *Acta Endocrinol (Copenh)*. 1990;123(4):416–422. PMID: 2173324 <https://doi.org/10.1530/acta.0.1230416>
15. Manuel M, Katayama KP, Jones HW Jr. The age of occurrence of gonadal tumors in intersex patients with a Y chromosome. *Am J Obstet Gynecol*. 1976;124(3):293–300. PMID: 1247071 [https://doi.org/10.1016/0002-9378\(76\)90160-5](https://doi.org/10.1016/0002-9378(76)90160-5)
16. Müller J, Skakkebaek NE. Testicular carcinoma in situ in children with the androgen insensitivity (testicular feminisation) syndrome. *Br Med J (Clin Res Ed)*. 1984;288(6428):1419–1420. PMID: 6426583 <https://doi.org/10.1136/bmj.288.6428.1419-a>
17. Литвинов В.В. Синдром тестикулярной феминизации: 12 лет наблюдений. *Таврический медико-биологический вестник*. 2011;14(3–2):238–239.
18. Bisceglia M, Margo G, Ben Dor D. Familian complete androgen insensitivity syndrome (Morris syndrome or testicular feminization syndrome) in 2 sisters. *Adv Anat Pathol*. 2008;15(2):113–117. PMID: 18418092 <https://doi.org/10.1097/PAP.0b013e318166aa3b>
10. Yen SSC, Jaffe RB. *Reproductive Endocrinology*. Philadelphia: Saunders, 1986. [Rus. ed.: Yen SSK., Dzhaffe RB. (eds.) *Reproduktivnaya endokrinologiya*. Vol.1. Moscow: Meditsina Publ.; 1998].
11. Gingu C, Dick A, Pătrășcoiu S, Domnișor L, Mihai M, Hârza M, et al. Testicular feminization: complete androgen insensitivity syndrome. Discussions based on a case report. *Rom J Morphol Embryol*. 2014;55(1):177–181. PMID: 24715185
12. Zhukovskiy MA, Lebedev NB, Semicheva TV, Chkheidze LV, Khaysman AE. Testikulyarnaya feminizatsiya. In: Zhukovskiy MA (ed.) *Narusheniya polovogo razvitiya*. Moscow: Meditsina Publ.; 1989. Ch. 9. (In Russ.)
13. Aleksandrov MS. *Obrazovanie iskusstvennogo vlagalishcha iz sigmovidnoy kishki*. Moscow: Medgiz Publ.; 1955. (In Russ.)
14. Cassio A, Cacciari E, D'Errico A, Balsamo A, Grigioni FW, Pascucci MG, et al. Incidence of intratubular germ cell neoplasia in androgen insensitivity syndrome. *Acta Endocrinol (Copenh)*. 1990;123(4):416–422. PMID: 2173324 <https://doi.org/10.1530/acta.0.1230416>
15. Manuel M, Katayama KP, Jones HW Jr. The age of occurrence of gonadal tumors in intersex patients with a Y chromosome. *Am J Obstet Gynecol*. 1976;124(3):293–300. PMID: 1247071 [https://doi.org/10.1016/0002-9378\(76\)90160-5](https://doi.org/10.1016/0002-9378(76)90160-5)
16. Müller J, Skakkebaek NE. Testicular carcinoma in situ in children with the androgen insensitivity (testicular feminisation) syndrome. *Br Med J (Clin Res Ed)*. 1984;288(6428):1419–1420. PMID: 6426583 <https://doi.org/10.1136/bmj.288.6428.1419-a>
17. Litvinov VV. Sindrom testikulyarnoy feminizatsii: 12 let nablyudeniy. *Tavricheskiy mediko-biologicheskiy vestnik*. 2011;14(3–2):238–239. (In Russ.)
18. Bisceglia M, Margo G, Ben Dor D. Familian complete androgen insensitivity syndrome (Morris syndrome or testicular feminization syndrome) in 2 sisters. *Adv Anat Pathol*. 2008;15(2):113–117. PMID: 18418092 <https://doi.org/10.1097/PAP.0b013e318166aa3b>

**ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ**

- Дамиров Михаил Михайлович** профессор, доктор медицинских наук, руководитель отделения острых гинекологических заболеваний ГБУЗ «НИИ СП им. Н.В. Склифосовского ДЗМ»;  
<https://orcid.org/0000-0001-6289-8141>, [damirov@inbox.ru](mailto:damirov@inbox.ru);  
 35%: проверка критически важного интеллектуального содержания рукописи, редактирование финального варианта текста
- Анчабадзе Ирина Владимировна** кандидат медицинских наук, старший преподаватель учебного отдела ГБУЗ «НИИ СП им. Н.В. Склифосовского ДЗМ»;  
<https://orcid.org/0009-0005-9336-2768>, [anchabadzeiv@sklif.mos.ru](mailto:anchabadzeiv@sklif.mos.ru);  
 30%: концепция и дизайн, систематизация данных, написание текста статьи
- Медведев Александр Александрович** заведующий отделением острых гинекологических заболеваний ГБУЗ «НИИ СП им. Н.В. Склифосовского ДЗМ»;  
<https://orcid.org/0000-0001-7159-7287>, [medvedevaa@sklif.mos.ru](mailto:medvedevaa@sklif.mos.ru);  
 25%: выполнение практической части работы, подготовка и проведение оперативного лечения тематических больных, участие в подготовке текста статьи
- Еременко Мария Александровна** клинический ординатор ГБУЗ «НИИ СП им. Н.В. Склифосовского ДЗМ»;  
[maryeremenko@bk.ru](mailto:maryeremenko@bk.ru);  
 10%: поиск и отбор публикаций в базах данных, участие в операциях и наблюдение за больными в послеоперационном периоде

**Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов**

**Clinical Case of the Complete Form of Androgen Insensitivity Syndrome (AIS)**

**MM. Damirov, I.V. Anchabadze, A.A. Medvedev, M.A. Eremenko**

Department of Acute Gynecological Diseases  
 N.V. Sklifosovsky Research Institute for Emergency Medicine  
 3, Bolshaya Sukharevskaya Sq., 129090, Moscow, Russian Federation

✉ **Contacts:** Irina V. Anchabadze, Candidate of Medical Sciences, Senior Lecturer, Educational Department, N.V. Sklifosovsky Research Institute for Emergency Medicine.  
 Email: [anchabadzeiv@sklif.mos.ru](mailto:anchabadzeiv@sklif.mos.ru)

**ABSTRACT** The article presents a clinical observation of an extremely rare in gynecological practice androgen insensitivity syndrome (AIS). The authors give data on the pathogenesis of the disease, modern classification and terminology of various forms of this pathology. The phenotypic manifestations of the disease, the results of clinical and instrumental studies and surgical treatment are described. The results of the study show the possibility of clinical diagnosis of AIS and timely surgical treatment of patients with this pathology, due to the high risk of gonadal malignancy.

**Keywords:** androgen insensitivity syndrome, testicular feminization syndrome, Morris syndrome, disorder of sex development, gonadectomy, hormone replacement therapy

**For citation** Damirov MM, Anchabadze IV, Medvedev AA, Eremenko MA. Clinical Case of the Complete Form of Androgen Insensitivity Syndrome (AIS). *Russian Sklifosovsky Journal of Emergency Medical Care*. 2023;12(2):327–332. <https://doi.org/10.23934/2223-9022-2023-12-2-327-332> (in Russ.)

**Conflict of interest** Authors declare lack of the conflicts of interests

**Acknowledgments, sponsorship** The study has no sponsorship

**Affiliations**

- Mikhail M. Damirov Professor, Doctor of Medical Sciences, Head, Department of Acute Gynecological Diseases, N.V. Sklifosovsky Research Institute for Emergency Medicine;  
<https://orcid.org/0000-0001-6289-8141>, [damirov@inbox.ru](mailto:damirov@inbox.ru);  
 35%, validation of critical intellectual content of the manuscript, editing the final version of the text
- Irina V. Anchabadze Candidate of Medical Sciences, Senior Lecturer, Educational Department, N.V. Sklifosovsky Research Institute for Emergency Medicine;  
<https://orcid.org/0009-0005-9336-2768>, [anchabadzeiv@sklif.mos.ru](mailto:anchabadzeiv@sklif.mos.ru);  
 30%, article concept and design, data systematization, text writing
- Alexander A. Medvedev Chief, Department of Acute Gynecological Diseases, N.V. Sklifosovsky Research Institute for Emergency Medicine;  
<https://orcid.org/0000-0001-7159-7287>, [medvedevaa@sklif.mos.ru](mailto:medvedevaa@sklif.mos.ru);  
 25%, practical part of the research, preparation and performance of surgical treatment, participation in text writing
- Maria A. Eremenko Clinical Intern, N.V. Sklifosovsky Research Institute for Emergency Medicine;  
[maryeremenko@bk.ru](mailto:maryeremenko@bk.ru);  
 10%, search and selection of publications in databases, participation in the surgery and postoperative follow-up

**Received on 23.06.2022**

**Review completed on 28.03.2023**

**Accepted on 28.03.2023**

**Поступила в редакцию 23.06.2022**

**Рецензирование завершено 28.03.2023**

**Принята к печати 28.03.2023**