

27 ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ



15-18 Kasım 2017, Sueno Deluxe Otel - Belek | Antalya

Poster Sunum

Pediyatrik ve Perinatal Patoloji

PS587

OVOTESTİKÜLER GELİŞİM BOZUKLUĞU; NADİR GÖRÜLEN BİR OLGU...

Cumhur İbrahim Başsorgun¹, Düriye Betül Yılmaz¹, Betül Ünal¹, Güngör Karagüzel²

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Ad.

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Ad.

Giriş

Ovotestiküler cinsel gelişim bozukluğu (OTCGB), aynı bireyde histopatolojik olarak kanıtlanmış testis ve over dokusunun bulunması ile karakterize ender görülen bir durumdur. Sıklığı cinsel gelişim bozuklukları arasında %3-10 olarak verilmektedir. Burada ergenlik döneminde, erkek fenotipe sahip 46XX karyotipli OTCGB saptanan hasta sunulmuştur.

Olgu

7 ay önce sağ kasıkta şişlik ve ağrı yakınması başlayan 15 yaşındaki erkek fenotipe sahip hasta, dış merkezde yapılan tetkiklerinde her iki testiste kitle saptanması üzerine kliniğimize yönlendirilmiş. 10 yıl önce sağ inguinal herni, sağ inmemiş testis ve hipospadias nedeniyle opere edilmiş. Fizik muayenesinde erkek fenotipinde olan hastada jinekomasti ve sağ testis skrotumda, 2x1 cm boyutlu sert kitle mevcuttu. Opere edilen hastanın sağ taraftaki gonaddan alınan biyopsi örneği primordial foliküller içeren over dokusu ve immatür testis dokusu ile uyumlu iken sol taraf skrotum içindeki gonada ait biyopsi örneğinde atrofi ve leydig hücre hiperplazisi gösteren testis dokusu izlendi. Kromozom analizi 46,XX olarak saptandı.

Sonuç

OTCGB, 2006'dan beri gerçek hermafrodit yerine kullanılan bir tanımlamadır. Over ve testis dokusu aynı gonad içinde (ovotestis şeklinde) yer alabileceği gibi farklı gonadlarda ayrı ayrı da bulunabilir. Dış genital yapının görünümü testis dokusunun fonksiyonuna göre değişkendir. Vakaların %60'ında 46, XX karyotipi bulunurken %30'unda 46,XX/46,XY kimerizmi ve ender olarak 46,XY karyotipi tespit edilebilir. Olguların çoğu ambigus genitalya ya da hipospadias şikayetleri ile bebeklik döneminde teşhis edilebilir. Kesin tanı gonad biyopsisi ile konur. OTSGB nonpalpabl veya asimetric gonad, erkek görünümünde olan hastalarda mikropenis, ileri skrotal hipoplazi, kriptorşitizm, hipospadias ve labioskrotal füzyon gibi genital bulguları olan ve ergenlikte anormal pubertal gelişim (pubertal jinekomasti vb) gösteren olgularda ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken bir antitedir. Cinsel kimliğin belirlenmesi ve bu gonadlarda malignite gelişim riski nedeniyle dikkat edilmelidir.

Anahtar Kelimeler : OVOTESTİS, OVOTESTİKÜLER GELİŞİM BOZUKLUĞU, HERMAFRODİTİZM