

Transvers Testikuler Ektopinin Eşlik Ettiği Bir Persistan Mullerian Kanal Sendromu Olgusu

A Case of Persistent Mullerian Duct Syndrome Accompanied by Transverse Testicular Ectopia

Songül Arabul Aydoğdu, Oktav Bosnalı, Doğakan Yiğit, Ali İhsan Dokucu

Prof. Dr. Cemil Taşcıoğlu Şehir Hastanesi Çocuk Cerrahisi ve Çocuk Ürolojisi Kliniği, İstanbul

AMAÇ

Persistan Müllerian kanal sendromu (PMKS), XY genotip ve normal fenotipli erkek hastalarda patent Müllerian kanal yapılarının varlığı ile karakterize nadiren görülen bir sendromdur. Transvers testiküler ektopi (TTE), PMKS hastalarının sık görülmeyen bir belirtisidir. Bu çalışmada, PMKS ve TTE olan bir olgunun cerrahi değerlendirme ve tedavi süreci tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

Başvuru ve Preoperatif Değerlendirme

2 aylık, Erkek

Anamnez: Sağ testisinin yerinde olmaması ve sol kasıkta şişlik yakınması ile başvurdu.

Fizik bakı: Sağ inguino-skrotal bölgede gonad palpe edilmedi. Solda redükte edilebilen şişlik (inguinal herni) olduğu saptandı. Sol testis skrotal kanal girişinde palpe edildi.

Ultrasonografi: Sol hemiskrotumda ve inguinal kanalda testis ile uyumlu iki adet gonad görüldü. Hastada cerrahi eksplorasyon ve inmemiş testis cerrahisi planlandı.

Cerrahi

Inguinal eksplorasyon: Patent tubal, fimbrial ve remnant uterus yapıları ile ovo-testis olabileceği düşünülen gonadal yapılar görüldü (Şekil 2). Her iki gonaddan biyopsi alındı (Şekil 1). Inguinaldeki tüm yapılar tunika vajinalisin içine tekrar yerleştirilerek superfisyal inguinal kanal seviyesinde bırakıldı.

Endoskopik eksplorasyon: Sistoskopi yapıldı. Verumontanum seviyesinde orifis saptandı ve kateterize edilerek opak madde ile grafi çekildi. Opak maddenin rudimenter vajen, uterus ve tubal yapıyı doldurduğu görüldü (Şekil 3).

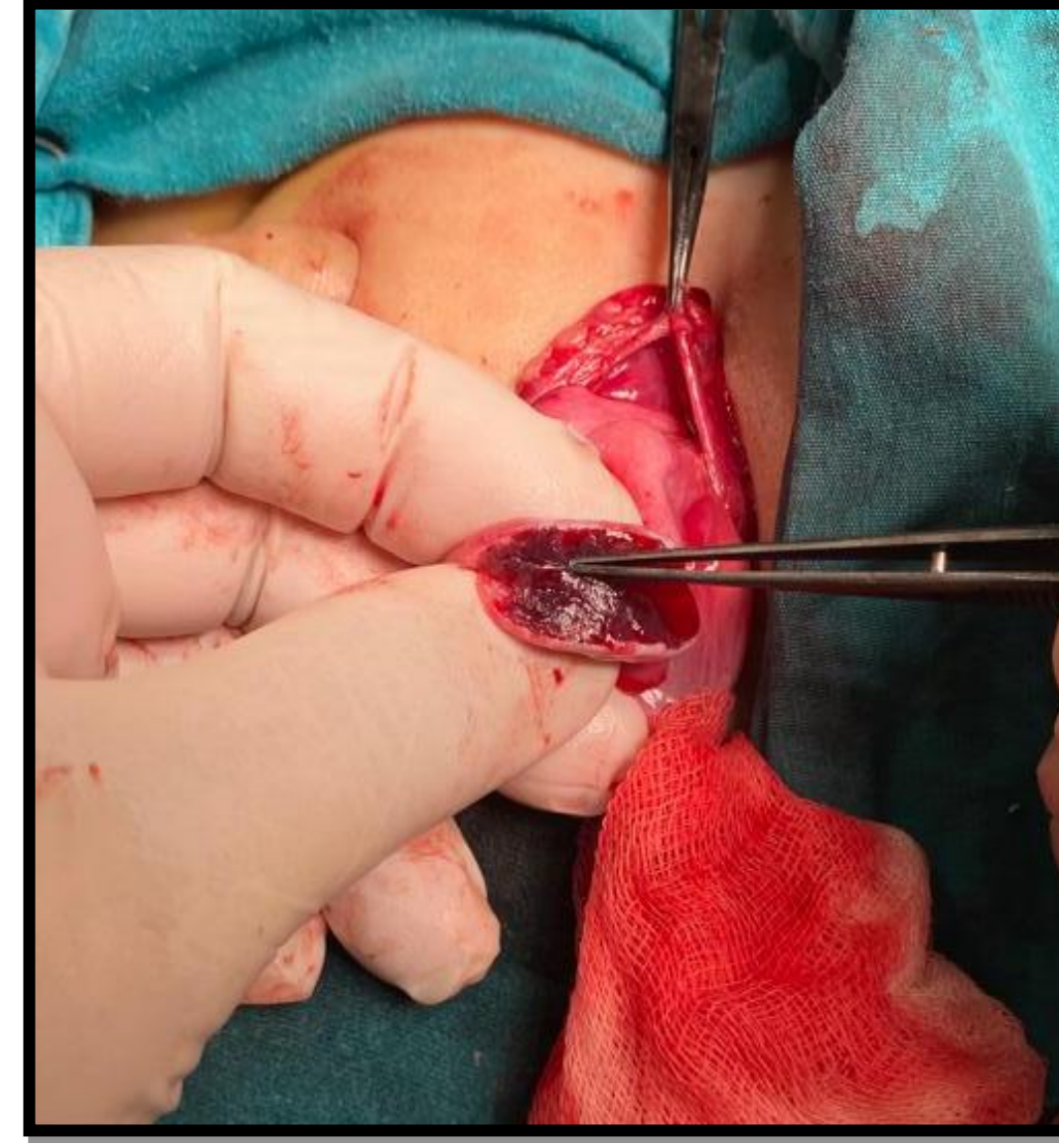
Re-inguino+Skrotal eksplorasyon: Her iki testis kanalda bulundu. Testislerin tunicaları serbestleştirildi ve Skrotum orta hattın açıldı. Transseptal girilerek ektopik testis trans-septal olarak sağ hemiskrotuma, sol testis de sol hemiskrotuma yerleştirilip tespit edildi.

İzlem

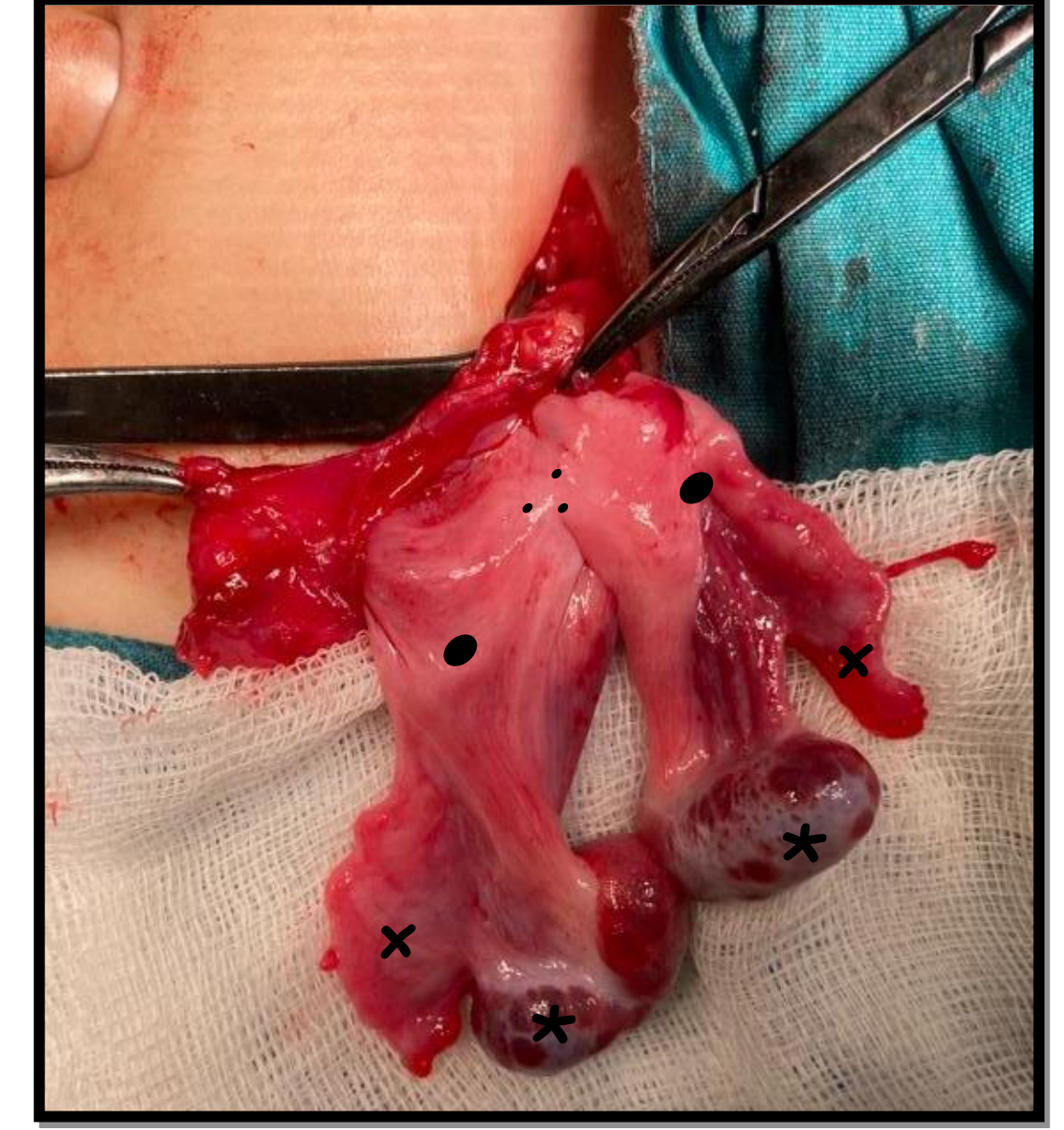
Erken postoperatif dönem: Sorunsuz, aynı gün taburcu edildi.

Histopatoloji: Yaş ile uyumlu testis dokusu.

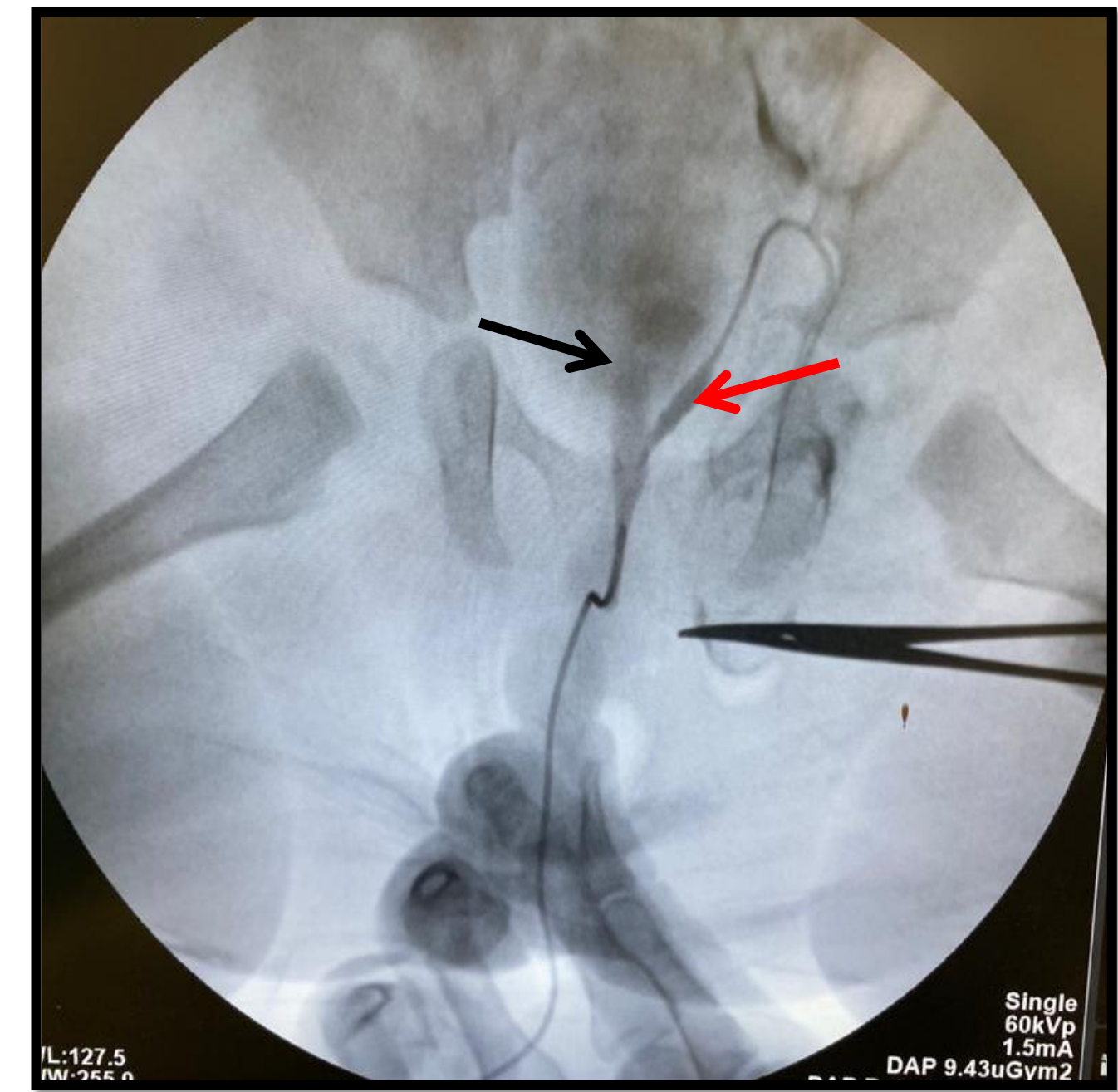
Geç postoperatif dönem: Hasta herhangi bir yakınması olmaksızın 1,5 yıldır izlenmektedir.



Şekil 1. Intraoperatif biyopsi alınan gonad dokusu



Şekil 2. Patent tubal(●), fimbrial(x) ve remnant uterus(:) ile her iki gonadal yapılar(*).



Şekil 3. Sistoskopide verumontanum seviyesinde saptanan orifisten verilen opak madde ile çekilen grafide mesane (←) ve vajenin (↔) dolduğu görülmektedir.

SONUÇLAR

TTE olan hastalarda PMKS tanısı akılda bulundurulmalıdır.



Fertiliteyi korumak ve kalıntı müllerian yapılarda malignite oluşumunu önlemek için erken tedavi gereklidir



Peroperatif şüphe olması durumunda gonad biyopsileri ve postoperatif kromozom analizi kesin tanı için yardımcıdır.