TÜRK ÜROLOJİ DERGİSİ
Cilt : 11, Sayı : 1, 69-74 1985

PERSİSTEN MÜLLERİAN DUCT SENDROMU İLE BİRLİKTEKİ SEMİNOM OLGUSU

PERSİSTENT MULLERİAN DUCT SYNDROME WİTH TESTİCULAR SEMINOMA

Dr. Halim HATTAT (*), Dr. Ali Rıza KURAL (*), Dr. Osman İNCİ (*), Dr. Veli YALÇIN (*), Dr. Bilgin AKSOY (**).

Persisten Müllerian Duct sendromu nadir görülen bir erkek pseudohermafroditizm şeklidir. Bu hastalar fenotip olarak erkek olmakla birlikte iyi gelişmiş müllerian yapılara sahiptirler. Bu hastalarda testis tümörü gelişmesi olasılığı bir hayli yüksek olup, herhangi bir yaşta orşiyopeksi yapılması tümör riskini azaltmamaktadır. Nitekim neonatal dönemde orşiyopeksi yapılan olgularda bazen uzun yıllar sonra testis tümörü geliştiği saptanmıştır. Bu sebeple persisten müllerian duct sendromu tanısı konulan bir olguda, neonatal dönemde bile olsa orşiyektomi yapılması birçok yazar tarafından önerilmektedir.

O L G U

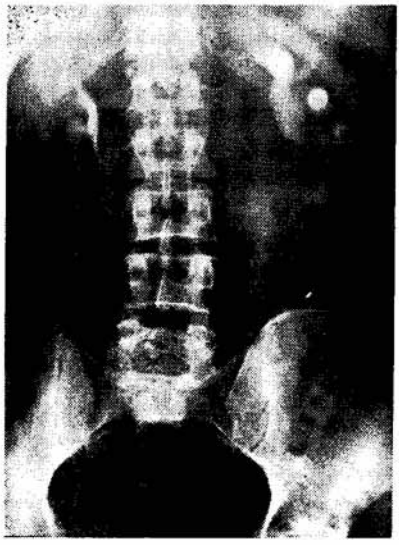
37 yaşında evli erkek hasta, 3 yaşında iken sağ inguinal herni tanısı konulmuş. Hastaya 18 ve 19 yaşlarında olmak üzere iki kez sağ herniotomi ameliyatı uygulanmış. Ancak bu operasyonlardan 10 yıl sonra tekrar sağda inguinal herni teşekkül etmesi üzerine 1982 yılında kliniğimize başvuran hastanın fizik muayenesinde skrotumun sol kompartmanının boş olduğu gözlendi. Sağ inguinal bölgede eski operasyonlara ait insizyon nedbesi ve skrotumun sağ kompartmanında da 4X5X4 cm. boyutlarında sert, lobüle, mobil ve ağrısız bir kitlenin inguinal kanaldan buraya geldiği ve ayrıca sağ testis ve epididimin bu kitlenin alt bölümünde yer aldığı saptandı.

Laboratuar tetkiklerde: CEA: 2,7 Nanogram, B Human Chorionic Gonadotropin: 15 Ünite, Alfa fetoprotein : (—), LH 28 Mm/mol, FSH: 44

(*) Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Üroloji ve Patoloji Ana Bilim Dalı.

Mm/mol, X kromatin: (—), Spermiogramda: Azoospermi saptandı. Serum testosteron düzeyi normal sınırlarda idi.

Radyolojik tetkiklerde: İ. V. Ürografi'de, sol böbrekte hidronefroz ve aks deviasyonu, normal sağ böbrek saptandı (Resim 1). Ultrasound tetkikte

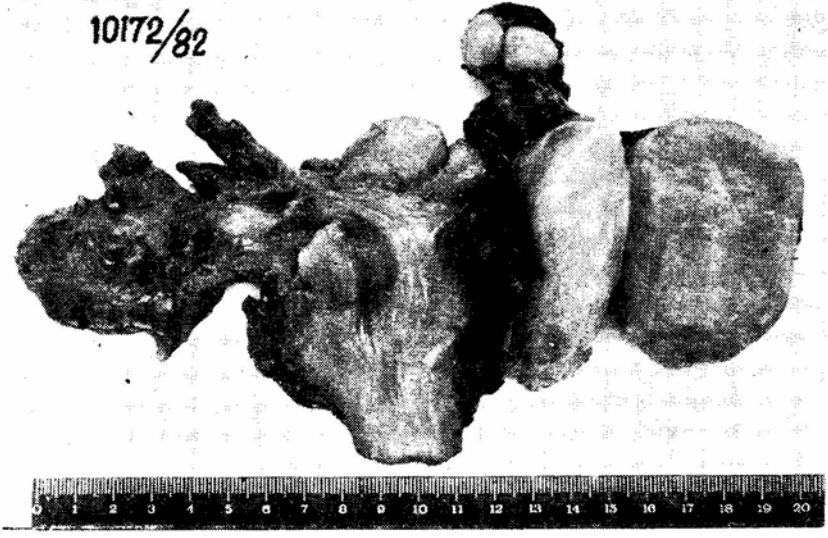


(Resim 1)

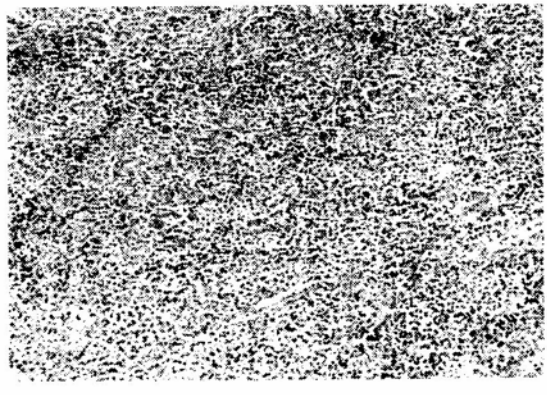
ise sol böbrek alt polüsünün ön kısmında, böbrekle devamlılık gösteren büyük bir kitle, kaliseal deformasyon ile birlikte böbrekte aks deviasyonu ve lateral deplasman saptandı. Pedal lenfanjiografide ise sol üreter ve böbreğe bası yapan büyük bir paraaortik nodül saptandı. Hastaya 22.10.1982 tarihinde yapılan cerrahi girişimde, sağ inguinal insizyonla girilerek skrotal oluşumlar yukarı alındı. Sağ testisin ve epididimin normal olduğu, ancak bunun üst bölümünde 4X5X4 cm. boyutlarında sert, mobil tümöral oluşum (Sol testis), ayrıca bunun medialinde tubalar, uterus ve vajenin üst bölümüne uyan oluşumların mevcudiyeti saptanarak, bu oluşumlar tümöral kitle ile birlikte çıkarıldı (Resim 2). Sağ testisten biopsi alındı.

Histopatolojik incelemede, sol testiste seminom, uterusta myomatöz hiperplâzi, ve istirahat halinde myometrium, uterusun iki yanında uzanan dokunun da epididim ve submükoz leiomyom olduğu ve burada mevcut bir lenf bezinde de seminom metastazının mevcudiyeti saptandı. Sağ testiste spermiogenezin var olduğu gözlendi (Cerrahpaşa Patolojik Anatomi Kürsüsü/Preparat No: 10172/82) (Resim 3).

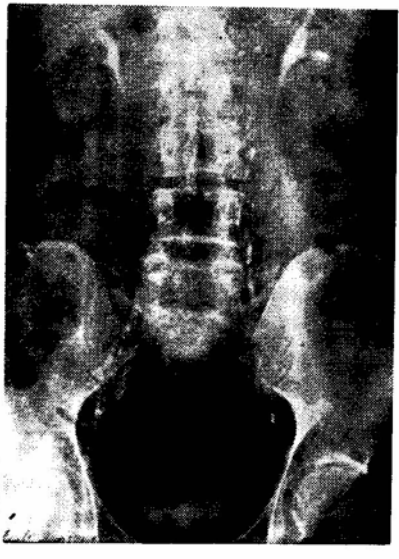
Postoperatif dönemde komplikasyon olmadı ve daha sonra hastaya Radyoterapi uygulandı. 6 ay sonra yapılan i.V. Ürografi'de sol böbrekteki



(Resim 2)



(Resim 3)



(Resim 4)

hidronefrozun düzeldiği gözlendi (Resim 4). Ultrasound ile de böbreği deplase ve deforme eden kitlenin tamamen küçülmüş olduğu gözlendi. Hastanın 2 senedir yapılan periodik kontrollerinde, tüm laboratuar tetkiklerin normal sınırlar içerisinde olduğu ve herhangi bir metastaz olmadığı gözlendi.

İRDELEME

Persisten Müllerian Duct sendromu, erkek psödohermafroditizminin nadir görülen bir şekli olup, bu olgularda maskülen yapıların yanısıra iyi gelişmiş Müllerian yapıların varlığı dikkati çeker. Normal seksüel farklılaşmada, erkek organizmada, fetal testisin sertoli hücreleri tarafından yapılan MIF (Müllerian Inhibiting Hormon) denilen bir makromolekül, müllerian yapıların regresyonunu sağlamaktadır. Bu hormonun salgılanmasındaki bir defekt veya bu hormona karşı target organların duyarsız olmaları sonucu, Müllerian yapılar regresyona uğrayamamaktadırlar (2,3,5,6,7). Tanı çoğu kez bir inguinal herni reparasyonu veya inmemiş testis ameliyatı esnasında konulur (2,3,4,5,6,7).

Bu sendromu ilk kez 1939 yılında Nilson tarafından "Herni Uteri Inguinale" olarak tanımlanmıştır (2,3,5,6,7). Hastalarda genellikle tek yanlı kriptorşidi, karşı tarafta da müllerian yapılar ve testisi içeren fıtık kesesi bulunur. Virilizasyon ve eksternal genital organlar normal gelişme sürecindedir. X kromatin ise negatiftir. (2,3,5).

Bu sendrom mixt ve pure gonadal dysgenezisten ayırdedilmelidir. Gonadal dysgeneziste: kromozom anomalileri, hypospadias, jinekomasti, boy kısalığı, streak gonad gibi patolojiler mevcut olup, germinal neoplazi insidensi daha yüksektir. Bunlar familyal olup, hepsi infertildirler (3,5). Persisten Müllerian Duct sendromu da familyal olabilmekte ancak nadir de olsa bazı olgular fertildirler (2,3,5,6,7).

Bu olgularda testis tümörü insidensinin yüksek olduğu bilinmektedir. Ancak bunun MIF'in yapısındaki defekte mi, yoksa testisin skrotuma inmemesine mi bağlı olduğu bilinmemektedir (1,3,4). Bilinen gerçek, bu tip olgularda çok erken dönemde orşiyopeksi yapıldığında bile testis tümörü riskinin azalmadığıdır (3). Nitekim Melman ve arkadaşları iki aylık iken tanı konulup orşiyopeksi yapılan bir olguda, 16 yıl sonra aynı testiste Embriyonal karsinom geliştiğini bildirmişlerdir (3). Yine aynı yazar, 80 persisten Müllerian Duct sendromlu olgunun 9'unda testis tümörü geliştiğini bildirmiştir. Bunun yanında hiçbir olguda uterus ve vajene ait bir malignite müşahade edilmemiştir (5.7).

Persisten Müllerian Duct sendromu olgularında, testis tümörü gelişme olasılığının yüksek olması nedeniyle orşiyektomi yapılmasını önerenler yanında (3), uygun görülen yaş sınırları içerisinde orşiyopeksi yapılmasını da öneren yazarlar vardır (2). Bazı müellifler vas deferense olan yakın komşuluğu nedeniyle uterus ve vajenin çıkarılmamasını ve böylece fertilite yönünden hastaya zarar verilmemiş olacağını iddia etmektedirler (3,5,7).

Olgumuzda iki sene süreyle yeni bir metastaz saptanmamıştır. Genel

durumu iyi olup, tüm bedensel fonksiyonlarını normal şekilde yerine getirebilmektedir. Ayrıca hastanın infertil olması olgumuzun diğer bir özelliğidir.

ÖZET

Persistent Müllerien Duct sendromu, çok ender görülen bir erkek psödohermafroditizm şeklidir. Bu hastalar fenotip olarak erkek olmalarına karşın, müllerien yapıları da gelişmiştir. Burada fetal testisin salgıladığı MIF hormonun yokluğu veya bu hormona yanıt veren target dokudaki bir yetersizlik sorumludur. Tanı çoğu kez bir herni tamiri esnasında veya inmemiş testis eksplorasyonunda konulur. Bu hastalardaki testislerin yüksek oranda malignensi potensine sahip oldukları bilinmektedir.

Geçirdiği iki operasyondan sonra yineleyen sağ inguinal herni ile kliniğimize başvuran 37 yaşındaki bir erkek hastada, herni tamiri için yapılan cerrahi girişimde persistent müllerien duct sendromu ve bununla birlikte hastanın skrotumda olmayan sol testisinde seminom saptanmıştır. Olgu çeşitli yönleriyle analize edilmiş ve literatür gözden geçirilmiştir.

SUMMARY

Persistent Mullerian Duct syndrome is a rare type of male pseudohermaphroditism. Altough these patiens have male phenotype mullerian structures are also developed. The basic anomaly in these cases is either the absence of MIF which is secreted from fatal testis or an insufficient response of target tissue to MIF. Diagnosis is generally made during the repairing of hernia or exploration of an undescended testis. It is suggested that these patients have great predisposition to testicular malignencies.

In this present study we would like to report 37 year old male who was admitted to Urology Department of Cerrahpaşa School of Medicine with history of relapsing hernia. He was diagnosed as persistent mullerian duct syndrome and left testicular seminoma. The case has been analysed with its various aspects and related literature has also been reviewed.

KAYNAKLAR

1 — **Altman B.L. and Malament, M**: Carcinoma of the testis following orchiopexy. J. Urol. 97 : 498, 1967.

2 — **Brook, C. GD.**: Wagner, H., Zachman, M., Prader, A. Armandares, S., Frenk, S., Aleman, P., Najjer, S.S., Slim, M.S., Genton, Nand Bozıc, C: Familial occurence of persistent Müllerian structures in otherwise normal males. Brit. Med. J., 1 : 771, 1973.

3 — **Melman, A., Leither, E., Perez M.J., Driscoll. D, and Palmer. C.**:

The influence of neonatal orchiopexy upon the testis in persistent Müllerien duct syndrome J. Urol. 125 : 856-858, 1981.

4 — **Taub. J.**: Malignant Testis tumor, cryptorchidism and Polyorchidisim in a pseudohermaphrodite. J. Urol. 71 : 475-482, 1954.

5 — **William R., Sloan and Patrick C. Walsh.**: Familial persistent Mullerian duct syndrome. J. Urol. 115 : 459-461, 1976.

6 — **Williams D.I., Johnson J.H.**: Paediatric Urology. Second Edition P: 492-493, 1982.

7 — **Wilson J.D., M.D.** : Embryology of the Genital tract. Campbell's Urology Forth Edition W. B. Saunders Company. P: 1519-1520, 1979.