

Transvers Testiküler Ektopili Bilateral İnmemiş Testis Olgusu

Dr. Gülşen Ekingen, Dr. Burak Erkuş, Dr. Bülent Azman

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD

Adres: Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı 2.Kat
Umuttepe Yerleşkesi, İzmit/Kocaeli 41350 Cep: 0532 415 07 86

ÖZET:

Giriş: TTE, ektopik testisin nadir görülen bir formu olup çocuklarda nadiren de PMKS eşlik edebilir.

Olgu Sunumu: İki yaşında erkek hasta her iki hemiskrotumunun boş olması nedeni ile getirildi. Pelvik manyetik rezonans incelemede sağ testis olmadığı rapor edilen hastada laparoskopik girişimde persistan müllerian kanal sendromunun (PMKS) eşlik ettiği transvers testiküler ektopi (TTE) olduğu görüldü.

Sonuç: Bu hastalarda laparoskopik inceleme hem tanıda hem de tedavi planını belirlemede yardımcıdır.

Anahtar kelimeler: Kriptorşidizm; çift cinsellik; Müllerian kanallar

ABSTRACT:

A case of bilateral cryptorchidism with transverse testicular ectopia

Objective: TTE is rare form of testicular ectopia and even rarer in children when associated with PMDS.

Case Report: A two-year-old boy was admitted with complaints of empty both hemi scrotum. Pelvic MRI was not visualized right testis. Transverse testicular ectopia associated with persistent Müllerian duct syndrome (PMDS) was established at the diagnostic laparoscopy.

Conclusion: Laparoscopy has assisted diagnosis also determination process of the management in this patient.

Key words: Cryptorchidism; Hermaphroditism; Mullerian Ducts

Transvers testiküler ektopi (TTE), ektopik testisin nadir görülen bir formudur. Karşı taraf ektopi olarak da adlandırılan bu patolojide her iki testis tek bir inguinal kanal içinde bulunur (1). TTE'li olguların %20'sine persistan müllerian kanal sendromu (PMKS) eşlik edebilir. PMKS intrauterin dönemde kaybolması gereken müllerian yapıların sebat etmesi sonucu ortaya çıkan bir patolojidir. Erkek çocuklarda görülen bu durum genellikle inguinal herni onarımı sırasında fitik kesesi içinde uterus dokusu veya fallop tüplerinin görülmesi sonucu tesadüfen tespit edilir (1,2,3). Kliniğimizde bilateral inmemiş testis nedeni ile opere edilen ve ameliyat sırasında TTE ile beraber PMKS tespit edilen bir olgu irdelendi.

OLGU SUNUMU

2 yaşında erkek hasta bilateral inmemiş testis nedeni ile polikliniğimize getirildi. Aile hikayesinde özellik yoktu ve diğer sistem muayeneleri normaldi. Genitoüriner sistem muayenesinde haricen erkek görünümünde ve sünnetsizdi. Her iki hemiskrotum boş olup penis ve üretral mea normal izlendi. Sol testis scrotum girişinde palpe edildi ayrıca sol

inguinal hernisi mevcuttu. Sağ testis palpe edilemedi. Hastanın dış merkezli çekilen pelvik magnetik rezonans (MR) incelemede sağ testis görüntülenememişti. Tanı amaçlı laparoskopi ve inguinal eksplorasyon planlanan hastaya umblikustan 5 mm'lik trokar yerleştirilerek 30'lik optik kamera ile periton geçilerek karın içine girildi. Laparoskopik incelemede sağ inguinal kanalda processus vaginalis kapanmıştı. Sağ testis ve yapıları o taraf inguinal lokalizasyonda görülemedi. Laparoskopla sol inguinal bölgeye girildiğinde ise processus vaginalis açık olup kanal içinde ve scrotum girişinde iki ayrı testis benzeri doku izlendi. Laparoskopik girişim diagnostik amaçlı yapıldığından işleme son verildi. Takiben inguinal kesi yapıldı ve fitik kesesi çevre dokulardan diseke edilerek kese açıldı. Sol testis kese içinden alındığında iç ring hizasında ayrı bir spermatik kord ve damarları olan testis dokusu izlendi. Testis diğer testis dokusuna göre daha küçüktü ve epididim anomalisi vardı. Mezenter benzeri yapılar diseke edildiğinde rudimenter uterus ve fallop tüpünün kord ile yakın ilişkide olduğu görüldü (**Resim-1**). Uterus ve müllerian yapılar eksize edildi. Sağ testis küçük, kord ve damar yapıları çok kısa

olduğundan orşiopeksi yerine orşiektomi yapıldı. Takiben sol testis scrotal dartsos poşuna indirildi. Histopatolojik incelemede, immatür disgenetik testis dokusu, rudimente uterus ve fallop tüpü ile uyumlu dokular izlendiği rapor edildi. Hastanın genetik incelemesinde 46 XY karyotip olmasına rağmen 9. kromozomda p11q3 heterozigot anomalisi olduğu tespit edildi. Ameliyat sonrası erken dönemde komplikasyon olmayan hasta taburcu edildi.

Resim-1: mavi ok: rudimente uterus ve fallop tüpü

Kırmızı ok : sağ testis



TARTIŞMA

Transvers testiküler ektopi (TTE) ilk kez Lenhossek tarafından 1886 yılında bir otopsi sırasında tarif edildi. Takiben İngiliz literatüründe 100 den fazla olgu bildirildi. TTE'nin nedeni tam olarak bilinmemesine rağmen çeşitli teoriler ileri sürüldü. Bu teoriler a)gubernekular mekanizmanın yetersizliğinden dolayı inguinal kanalın açık kalması ve testisin, normal gubernekular yapıyla testise adezyonu ile karşı tarafa inmesi; b)genitofemoral sinirin disfonksiyonu ve gubernekular rüptür; c)her iki testisin aynı genital kabarıklıktan köken alması; d)testisin gerçek karşıya geçişi; e)erken embriyolojik hayatta Wolffian kanalın adezyon ve füzyonuna bağlı her iki testisin aynı tarafa inmesi; f) normal tarafta aberan bir ringin olması; g)iniş öncesinde her iki testin aynı prosessus içinde uzanması, şeklindedir (4).

TTE'li hastalarda genellikle sağ testis ektopik lokalizasyonda olup, klinik bulgu aynı tarafta inmemiş testis ve karşı tarafta inguinal hernidir. Bazen redükte edilemeyen inkarsere inguinal herni olarak klinik bulgu verebilir (1-4) Sunulan olguda, bilateral inmemiş testis

nedeni ile getirilen hastada sağ nonpalpable testis ve sol inguinal herni ile beraber sol inmemiş testis vardı. TTE eşlik eden çeşitli ek anomalilerin varlığına göre üç klinik tipte sınıflandırılır. Tip 1: sadece inguinal herninin eşlik ettiği en sık görülen formudur. Tip 2 : Persistan veya rudimenter Müllerian kanal (MK) artıkları eşlik eder . Tip 3: Müllerian artıklardan daha fazla anomalinin (inguinal herni, hipospadias, psödohermofradit ve skrotal anomali) eşlik ettiği nadir görülen tip(5). Bu sınıflandırmaya göre sunulan olgu öncelikle TTE-Tip 2 kliniği görünümündeydi.

Persistan müllerian kanal sendromu (PMKS), erkek psödo hermofraditizmin nadir görülen formudur. PMKS'da 46 XY genetik yapıda ve normal virilize görünümlü erkek bireyde müllerian kanal yapıları olan uterus ve fallop tüpleri bulunur (5,6). Müllerian kanalın gerilemesinde anti-Müllerian hormon olarak da bilinen ve sertoli hücrelerinden salınan Müllerian inhibitör faktör (MIF) rol oynar. MIF, sentezinde veya reseptör düzeyinde ortaya çıkan aksamalar nedeniyle MIF etkisinin ortadan kalkması PMKS'nın oluşmasına neden olur (6,7). Çalışmalarda MIF geninde (kromozom-19) ve MIF tip-2 spesifik reseptör geninde (kromozom-12) oluşan spesifik mutasyonların MIF sentezini ve/veya MIF reseptörünü bozduğu görüldü (6,7). PMKS'lı vakaların %85'inin otozomal resesif kalıtsal mutasyon, geri kalan %15'inin ise bilinmeyen bir nedenle ürogenital malformasyon nedeniyle ortaya çıktığı düşünülmektedir (7).

TTE ile PMKS arasındaki ilişki tam açıklanamamıştır. Genel görüş hem MIF aktivitesinin olmayışı hem de müllerian yapıların oluşturduğu mekanik etkinin inmemiş testise neden olduğu yönündedir. MK artıklarının inguinal bölgede sebat etmesi testisin pelvik pozisyonda kalmasına veya her iki testisin aynı taraf hemiskrotum içine yönlenebilmesine neden olmaktadır (2,8).

PMKS'lı hastalarda virilizasyon etkilenmemiş olmasına rağmen infertilitenin sık olduğu ve TTS'nin eşlik ettiği 10 PMKS'lı hastanın sadece ikisinin fertil olduğu bildirilmektedir. PMKS'lı hastalarda tedavi tartışmalıdır. Hem testisten hem de MK'dan

gelişen farklı kanser vakaları bildirilmiştir (6). MK artıklarının çıkartılmasını savunanlar olmakla birlikte son yıllarda uterus ve eklerinin diseksiyonunun, testis ve vas deferensin dolaşımını bozarak iskemik ve/veya travmatik hasar neden olduğun için bu yapıların çıkarılmadan, fitik onarımı ve orşiopeksi yapılması önerilmektedir (1,3,5,7). Fakat TTE'nin eşlik ettiği PMKS'li hastalarda önemli bir sorun uterusun anatomik yapısı ve ductus deferensin kısa olması nedeniyle testisin mobilize edilememesi ve orşiopeksinin mümkün olmamasıdır (6,8,9). Bu nedenle preoperatif PMKS tanısı olan TTE'li hastalarda, laparoskopik yaklaşım hem MK yapılarının anatomik lokalizasyonu değerlendirmede hem de testisin laparoskopi eşliğinde skrotum içine indirilmesinde yardımcı olmaktadır (9). Ayrıca müllerian kanal artıklarının kord ve damarlardan kolay diseke edilebildiği durumlarda uterus ve fallop tüpünün laparoskopik olarak çıkarılması mümkündür. Bu olguda operasyon öncesi PMKS tanısı olmadığından diagnostik laparoskopi sonrasında müllerian kanal artıkları açık cerrahiye ile inguinal kesi yerinden çıkarıldı. PMKS'li hastalarda dış genital yapı tamamen erkek fenotipinde olduğundan ayrıca sisto/vajinoskopisi yapılması gerekli görülmemektedir .

Sonuç olarak TTE'li hastada PMKS'nun eşlik etme olasılığı unutulmamalı ve tedavi planlanırken, malignite riskine karşı anatomik yapıların lokalizasyonu ve hasta yaşı göz önünde bulundurularak değerlendirme yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Macedo A Jr, Barroso U Jr, Ottoni SL, Ortiz V. Transverse testicular ectopia and persistent Müllerian duct syndrome. *J Pediatr Urol.* 2009, 234-36.
2. Ueno S, Yokoyama S, Hirakawa H. A case of transverse testicular ectopia with müllerian duct remnant. *Pediatr Surg.* 2001, 1710-2.
3. Tatlı D, Numanoğlu KV. Transverse testicular ectopia associated with incarcerated inguinal hernia: a case report. *Cases J* 2008, 1-3

4. Pandey A, Gupta DK, Gangopadhyay AN, Sharma SP. Misdiagnosed transverse testicular ectopia: a rare entity. *Hernia.* 2009 , 305-7.

5. Öztürk H, Eroğlu M, Öztürk H, Uzunlar AK, Okur H. Persistent Müllerian duct syndrome associated with transverse testicular ectopia: Report of two cases. *Fetal Pediatr Pathol.* 2007, 41-6.

6. Goglia U, Toncini C, Giusti M, Gastaldi C, Ambrosi C et al. A Unique Association of Clinical "Persistent Müllerian Duct Syndrome" and Syringoid Carcinoma of the Perineal-Scrotal Skin: A Consequence of Urologic Surgery? *J Androl.* 2008, 15-9.

7. Cankorkmaz L, Özer H, Köylüoğlu G, Yıldız E. Üç aylık erkek bebekte persistent müllerian kanal sendromu ve transvers testiküler ektopi: Olgu sunumu. *Cumhuriyet Ü. Tıp Fakültesi Dergisi* 2009,169-73.

8. Wuerstle M, Lesser t; Hurwitz L, Applebaum H, Lee SL. Persistent müllerian duct syndrome and transverse testicular ectopia: embryology, presentation, and management. *J Pediatr Surg.* 2007, 2116-9.

9. El-Gohary MA. Laparoscopic management of persistent müllerian duct syndrome. *Pediatr Surg Int.* 2003,533-6.