گزارش مورد
مجله دانشگاه علوم پزشکی رفسنجان
دوره پنجم، شماره چهارم، زمستان 1385، 291-296

گزارش یک مورد نادر بیماری مادرزادی:
در یک آقای ۷۱ ساله
Persistent Mullerian Duct Syndrome (PMDS)

دکتر حسین صالحی، دکتر محمدضا وطنی یاف

چکیده
زمینه و هدف: (PMDS) ( Persistent Mullerian Duct Syndrome) یک شکل نادر از هفرافرودیسم کاذب می‌باشد که معمولاً در اولین زندگی تشخیص داده می‌شود. می‌تواند از طریق غده شمش جنینی دیده می‌شود، که به زن‌گرای قرار می‌گرفته روز گذشته Y بستری دارد. مدار گالی (فمین) و آوردهای آن (سوزن) تا زمان افتراق جنسی در روان وجود دارد. بیشتر این بار Mulherian Inhibiting Substance (MIS) ترشح می‌کند. این ماده باعث سرتپت ساختمان‌های جنینی می‌شود. در غیاب بیش از یک سال می‌تواند به تولد کامل می‌رسد. هنگام افتتاح در مرحله تمایز جنسی می‌تواند به صورت تهیه‌های بین‌ادنی (Intersex تهیه کند. که یکی از نادرترین آن‌ها PMDS می‌باشد. این بار با نادر بودن سندرم و یافته‌های غیر معمول مثل سن بالا، عدم وجود برون‌کریم‌پدیسم و عدم تفاوت در بیمار مورد نظر و یافته نشدن این سندرم در این سن و با این یافته‌ها در بررسی منابع مختلف توصیف می‌گردد.

شرح مورد: بیمار آقای ۷۱ ساله بود. آن‌ها فتق اینکینال را است تخت جراحی قرار گرفت. معاینه دستگاه تناسلی خارجی نرم بود. در بیمار دیده شد که موضوع باعث صعوبت در محل اپتای دخترانه و داشت که هیستروکومی انجام شد. با توجه به جنس‌گذاری‌شدن، بیمار در مورد عروق اپتای دخترانه تا کلیتیکی اعمال گرفت. نتیجه گیری: این بیمار با طور تبیین با کبریتوکریسم و فتق اینکینال در سن ساله اولیه زندگی تشخیص داده می‌شود و معمولاً نازایی دارد. این بیمار معمولاً در جنین عضو جنینی با طور اتفاقی کشف می‌شود. اگر چه با روش‌های تشخیص قبل از عمل مثل سونوگرافی، امکان تشخیص در بعضی موارد وجود دارد. بیمار مورد نظر یک سری یافته‌های غیر معمول داشت، که می‌توان نتیجه گرفت که این سندرم حتی در افراد مسن که نیاز خانه‌ای آن‌ها یافته‌ها اینکینال باشد نیز یافته می‌شود.

واژه‌های کلیدی: سندرم مجرب مولارین، یک ماده، کبریتوکریسم، نازایی

1. نوازنده: مسئول استادیار، گروه آموزشی جراحی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی رفسنجان
2. استادیار گروه آموزشی پاتولوژی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی رفسنجان

dr_hosseinsalehi@yahoo.com
تلفن: ۸۱۲۲۲۱۳۱۹۹، ۸۱۲۲۱۳۱۹۹، ۸۱۲۲۱۳۱۹۹، ۸۱۲۲۱۳۱۹۹
پست الکترونیکی: dr_hosseinsalehi@yahoo.com

Downloaded from journal.rums.ac.ir at 5:27 +0430 on Monday July 15th 2019
مقدمه

تقریباً در هفتم حاملگی، یک جفت گندبند به شکل برخستی‌های سلولی با ساختاری مشابه دیده می‌شود که Gonadal ridges (روده‌های جنینی) را به وجود می‌آورند. عاملی که نتیجه گنده تامام نیافته به بیشتر را تعیین می‌کند، عامل تعیین کننده بیشتری. خوادنی می‌شود، این عامل، محصول زنی است که روي کروموزوم Y است. تکامل طبیعی بیضه‌ها، علوا به حضور ذنی (SRY) Region of Y-Chromosome این زن را به یک گروه هستند. در حضور کروموزوم Y که این ترمیناکتیک به جنسیت بیضه ایجاد می‌کند، به بیشتر تکامل (هورمون آنتی‌مولرین و تستوسترون) است. در حالی که فنوتیپ زنان از فنوتیپ این فاکتور به جنسیتی ناشی است. Anti Mullerian Hormon (AMH) می‌شود. هورمون آنتی‌مولرین که تشکیل مجاری مولر را در یک حین و به شکلی که در این زن از این می‌کند، هنگام تامام سولونیا سرتو شده‌است. در مواردی که بیشتر می‌شود و در این زن تشخیص می‌گردد. در PDMS می‌شود. لوله‌های رحم، رحم و ازون فکانی از تکامل مجاری پرامژنترین (مjarی مولر)، حاضل می‌شوند. در سلول‌های سرتوی مارش هم در تاریخ می‌شود و آن زن را که در بیشتر می‌شود. در این زن نتیجه دارد، در غاب یک کروموزوم Y و بیشتر فعال، در نتیجه فقانی AMH، سیستم مولار بالقوه می‌شود و از تکامل آن لوله‌های فقانی، رحم و بخش فقانی و ازون فقانی حاصل می‌گردد.[1]

شرح موضوع: بیماری ای که با شکایت تورم و درجستن ناحیه اینگونیت راست که از این زن قابل توجهی آن شده بود مراقبه شده. این زن توده می‌زند و راه رفتن و سرفه زدن برگشت و پیشین بیماری. معاینه دستگاه تاسلی از ناحیه با طرف می‌شود. بیمار 6 فرنز داشت. معاینه دستگاه تاسلی خارجی کاملاً طبیعی بود و بیشتر در محل طبیعی و با اندازه و ایفای نقش طبیعی در استرس‌ها لمس شدند. با توجه به شرح حال و معاینه فیزیکی تیپیک یک چند 5/6 مال، و در جواب به گیرانه و سیستم یک مورد از این بیماری در مورد تامام نیافته به بیشتر را تعیین می‌کند، عامل تعیین کننده بیشتری. خوادنی می‌شود. این عامل، محصول زنی است که روي کروموزوم Y است. تکامل

Sex Determining

PMDS

مجله دانشگاه علوم پزشکی رفسنجان

دوره 5، شماره 4، سال 1385

یرجکس بیک موردن نادر بیمار...
بیمار با تشخیص فق اینگوئیال، کاندید عامل جراحی ترمیم
فق اینگوئیال شد. هیچ برسی تشخیص بیشتری انجام نشد.
در هنگام عمل جراحی علائم بر ساخ هرئی غیر مستقیم
توابع چسبیده به ساخ هرئی در محل اینترنال ریتک وجود
داشت. اکسیژون توده انجام شد. به علت چسبیدگی توده به
دبایره ساخ و بقیه اجزای اسپرماتیک کور در عروق
اسپرماتیک و خطر ایسکمی بیش از توجه به سن بالای بیمار
عمل اورکیدکتومی همان طرف نیز انجام شد و هر دو نمونه به
بخش پاتولوژی ارسال گردید. در معاینه میکروسکوپی به عمل
آمد از توده مورد نظر بانک رحم با غدد و استروماهای طبیعی
مشهود بود (اشكال ۳-۱). بیش از کاملاً آنزیمیک بود و تغییر
توسط یک یا سلول های سرولی مفروش شده بود.
باتوجه به وجود بانک رحم در ناحیه اینگوئیال آقای
برای این Hernia Uteri Inguinal
سالم، تشخیص PMDS
بیمار گذاشته شد.

نکته ۳- عوارض اندوتنی را با برگنماتیک ۱۰۰ که به وضعیت

بحث

یک بیماری اتوزومال مغلوپ می باشد. فرد مبتلا به
PMDS دستگاه تناسلی خارجی نرمال، کریپتوکایسیم یک
طرفه یا دو طرفه، گاهی اوقات کریپتوکایسیم یک طرفه خالی،
مجرای ولف نرمال و بانک رحم همراه با دو لوله رحمی داخل
هرئی اینگوئیال دارند. به همین علت گاهی اوقات ترم
برای این سندروم به کار می‌رود. علت این Uteri Inguinal
بیماری موتیپینا در زن می باشد که باعث به وجود
AMH آمدن نیوئی وحشی (Wild) این هورمون می شود. در بیمار
مورد نظر علت بیماری مربوط به عدم وجود
با MIS مقاومت به آن باش کردن نشد.

بیماری PMDS
به طور تیپیک معمولاً در طی سال‌های
اولیه زندگی با کریپتوکایسیم یک طرفه یا دو طرفه و هرئی
اینگوئیال تظاهر می کند و موارد خیلی نادری از آن نیز
در مرگ‌سالان گزارش شده است [۶]. این بیماران معمولاً مستقل
به ناحیه (Infertility) کریپتوکایسیم که معمولاً جزو ناحیه اولیه این بیماری
می باشد و به دلیل ناشی از عدم میزان
کریپتوکایسیم در سیستم پروستاتیک مراجعه کرده بود.
تئوریهای غیرمعمول بیماری که به صورت موردی گزارش شده می توانند
شامل تغییرات خاصی مثل اندوکرسینوما در بانک رحم باشد
[۱۱ و یا این که به صورت وجود هر دو پیشنه در یک طرف

نکته ۱- عوارض اندوتنی را با برگنماتیک ۱۰۰ که به وضعیت

نکته ۲- عوارض اندوتنی را با برگنماتیک ۱۰۰ که به وضعیت

هرکدام عارضه علم پزشکی رفسنجان
دوره ۵، شماره ۴، سال ۱۳۸۵
نتیجه‌گیری

نتیجه‌گیری گرفته که این بیماری عمیقدیگری، مسکن به نفی اینگونه مراجعه‌ای که کنونی نم‌یا نظر به باشد. مسئله مهم‌تری، دیگری بیمارانی از نظر وجود تغییرات بدخصی احتمالی می‌باشد.

References


