

Endocrinology Grand Round



Date: 1399/08/05

Patient Descriptions

❖ منبع شرح حال: پدر، مادر بیمار و

خود بیمار

❖ Reliability: Reliable

❖ تاریخ تولد: ۱۳۸۶/۷/۳۰

❖ بیمار دختر ۱۳ ساله

❖ دانش آموز کلاس هشتم

❖ اهل و ساکن بروجرد

Chief Complaint

❖ هیرسوتیسم

Present illness

بیمار دختر ۱۳ ساله با شکایت هیرسوتیسم از سن ۱۰ سالگی شروع شده و به تدریج افزایش یافته است. هیرسوتیسم به شکل ژنرالیزه که به تدریج موها پررنگ شده و افزایش ضخامت پیدا کرده اند. ریزش موی ناحیه تمپورال و فرونتال از همان زمان شروع شده و به تدریج افزایش یافته ولی همراه با اکنه و افزایش وزن محسوس نبوده است. کلفتی صدا و افزایش توده عضلانی را ذکر نمیکند. با این شکایت به پزشک مراجعه میکند.

جناب آقای دکتر احمد گرجی

پذیرش: ۱۳۹۷/۰۴/۰۵ پزشکی معالج:

شماره پذیرش: ۹۳۵۲

نام مراجعه کننده: خانم

سابقه: ۲ صفحه: ۱ از ۱

سن: ۱۱ سال

**Endocrinology**

<u>Test</u>	<u>Result</u>	<u>Unit</u>	<u>Reference Range</u>
F.S.H (ECL)	3.6	mIU/ml	Ovulation:4.7-21.5 Menopause:25.8-134.8 Luteal phase:1.7-7.7 Follicular phase:3.5-12.5
LH (ECL)	6.2	mIU/ml	Ovulation: 14.0-95.6 Follicular phase:2.4-12.6 Luteal phase: 1.0-11.4 Menopause:7.7-58.5
Prolactin(ECL)	11.9	ng/ml	Women : 3.8 - 31.3 Pregnancy : 3 th trimester : 95 -473
17 OH-Progesterone(Elisa)	1.6	ng/ml	Female(Follicular phase): 0.2- 1.3 " (Luteal phase) : 1- 4.51 " (Postmenopausal): 0.2 - 0.9
Testosterone (ECL)	2.01*	ng/ml	Male 20-49 years : 2.5 - 10 Femals 20-49 years : 0.06 - 0.6 Child: 1-10 years:(M) :0.1-3.7 " " (F):0.01-0.3 Puberty Tanner stage stage 1: F:0.02-0.1 M:0.02-0.23 stage 2: F:0.05-0.3 M:0.05-0.7 stage 3: F:0.1-0.3 M:0.15-2.8 stage 4: F:0.15-0.4 M:1.05-5.45 stage 5: F:0.1-0.4 M:2.65-8
DHEA-SO4 (ECL)	185.0	µg/dL	33.9 - 280

* = Confirmed by Repeated Analysis

Test's labeled as ECL are performed by FDA approved cobas e 411 analyser

تاریخ: ۹۷/۰۴/۱۹

نام:

نوع سونوگرافی: رحم و ضمانم

همکار گرامی: سرکار خانم دکتر گرجی

با سلام

رحم به طول ۶۶ میلی متر با سایز نرمال و اکوی هموزن رویت شد.

ضخامت آندومتر ۲/۶ میلی متر است.

تخمندان راست و تخمدان چپ با سایز کوچک و با چند فولیکول کوچک مطابق با سن کودک بدون توده فسیلیت رویت شد.
در آدنکس ها و posterior cul de sac ضایعه ای مشاهده نشد.

97/6/13

	Result	Unit	Reference Values
T4 (Total thyroxin)	65.28*	micg/L	45 - 120
TSH (Thyroid stimulateing hormone)	3.39*	micIU/ml	0.26 - 6
L.H.	0.43	mIU/mL	Ovulatory peak : 25-150 Pre & Post ovulatory: 0.7-28 Postmeno : 13-120
F.S.H.	0.39	mIU/mL	Foll Phase : 3.4-9.7 Ovul Peak : 6.1-16.2 Luteal Phase : 1.4-7.3 Post. Meno : 9.4-147
Testosterone (TES)	1.96	ng/mL	Follicular & Luteal : 0.1-0.9 Prepubertal : 0.1-0.2 Post meno 0.08-0.35
17 OH-Progestrone	4.8	ng/mL	New born : < 0.5-4.9 1-14 Year : 0.09-1.7 Follicular : 0.1-0.8 Luteal : 0.6-2.3 Ovulation 0.3-1.4 Post ACTH <3.2 Third Trimester 2-12 Post meno 0.13-0.51
Estradiol II	79.54	pg/mL	Foll .Ph : 18-147 PreOvula Peak : 93-575 Luteal Ph : 43-250 PostMenopause : < 58 1st Trimester : 150-4100
DHEA-S	0.9	micg/dL	Newborn : 1.8-4.6 Prepubertal : 0.2-1.4 Adult Male: 0.8-4.9 Adult Female : 0.8-6.2 Pregnancy : 0.28-2.5 > 50 Year : 0.1-2.8
A.C.T.H.	43.83	pg/mL	Up to 50

* - Confirmed by Repeated Analysis

بیمار در سن ۱۱/۵ سالگی دو نوبت با فاصله یک ماه و سپس ۶ ماه بعد منس شده است که هر بار ۳ الی ۴ روز طول کشیده و مقدار خونریزی کمتر از منس نرمال بوده است.

رشد برست بیمار از سن ۹ سالگی شروع شده و به صورت کامل بوده است.

شرح حالی از گالاکتوره و سردرد نمیدهد.

درد شکمی، بزرگی و توده شکمی نداشته است.



check by: Tashavi 08/09 19:26

Hormones

Test	Result	Unit	Method	Reference Range
TSH	1.58	μIU/mL	CLIA	5 Month-20 Year: 0.6-6.4
Thyroxin Total T4	9.99	micg/dL	CLIA	11-18 Year: 5.6-12.8
Triiodothyronine T3	1.48	ng/mL	CLIA	11-20 Year: 0.8-2.2
F.S.H	L▼ <0.3	mIU/mL	CLIA	Follicular phase: 3.5 - 9.2 Periovulatory phase: 4.7 - 25.9 Luteal phase: 1.7 - 5.6 Postmeno pause: -Without hormone therapy: 13.9 - 103.1 -Under hormone therapy: 1.7 - 96.8
L.H	L▼ <0.2	mIU/mL	CLIA	Follicular phase: 1.9 - 9.2 Periovulatory phase: 6.1 - 49.1 Luteal phase: 1.3 - 10.8 Postmeno pause: -Without hormone therapy: 15.4 - 53.3 -Under hormone therapy: 0.7 - 52.7
Prolactin	7.20	ng/ml	CLIA	Women: In reproductive age: 6.2 - 26.4 Postmenopausal: 4.2-18.4
Testosterone	H▲ 5.32*	ng/mL	CLIA	Puberty ages: depended to puberty stages Females: 0.05 - 0.73
DHEA-SO4	H▲ 191.60*	μg/dL	CLIA	16 - 189.6
17 OH-Progesterone	4.29	ng/ml	ELISA	Adult woman Follicular phase: 0.4 - 1.51 Luteal phase: 1 - 4.51 Postmenopausal woman: 0.2 - 0.9

* = Rechecked

نسبت های هورمونی با دستگاه های تمام اتوماتیک Tecan ELISA Reader و LIASON ، Cobas e411 انجام می شود

Special Hormon

check by: Zarandi 08/18 10:09

Test	Result	Unit	Method	Reference Range
Free Testosterone	H▲ 10.97	pg/ml	CLIA	up to 2.4

سن بیمار : ۱۳ سال

بنام خدا

سریال بیمار: ۹۸۱۲۱۴۳۴

پزشک معالج: دکتر رضوی

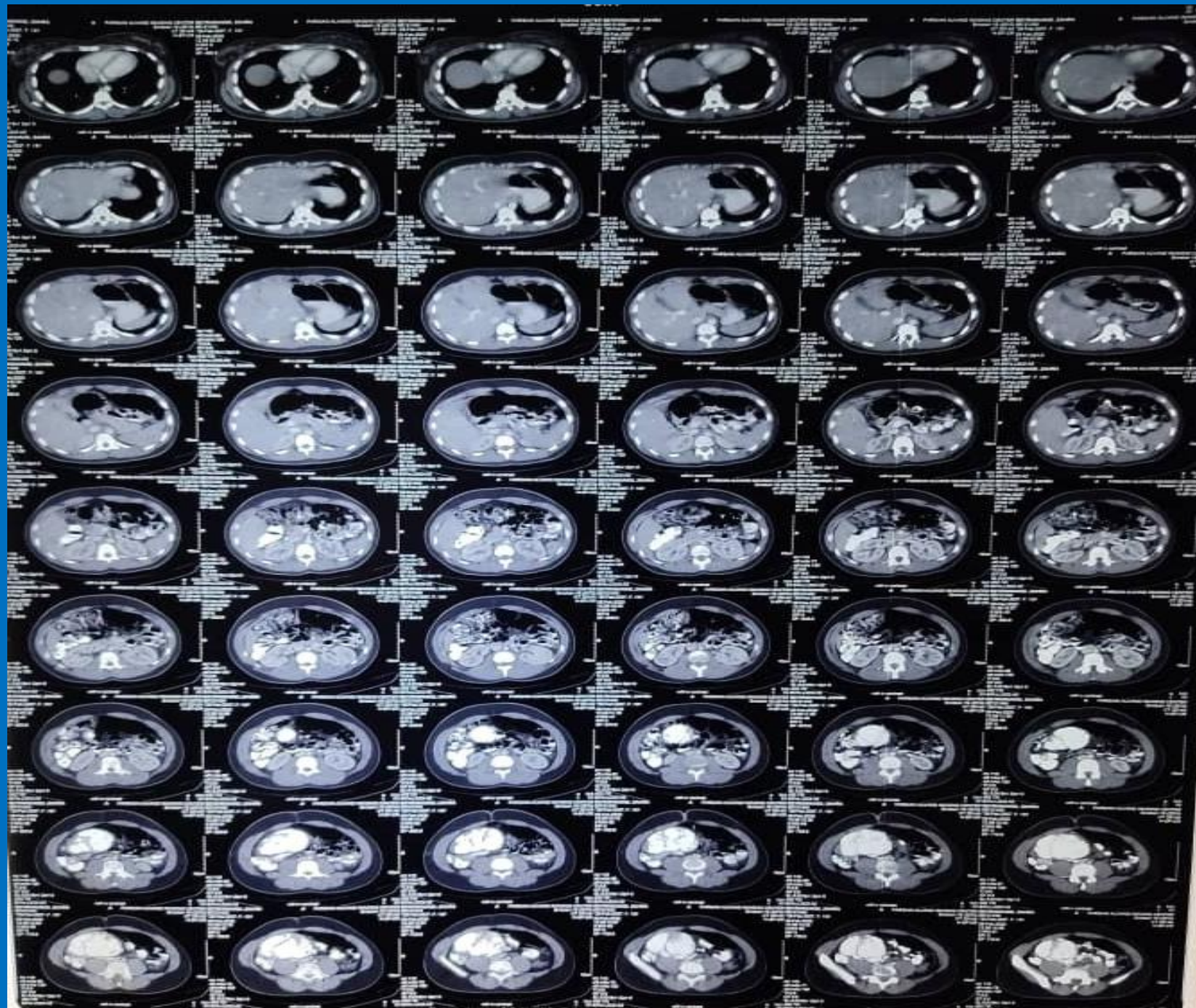
تاریخ پذیرش: ۱۳۹۸/۱۲/۰۹

نام بیمار: خانم

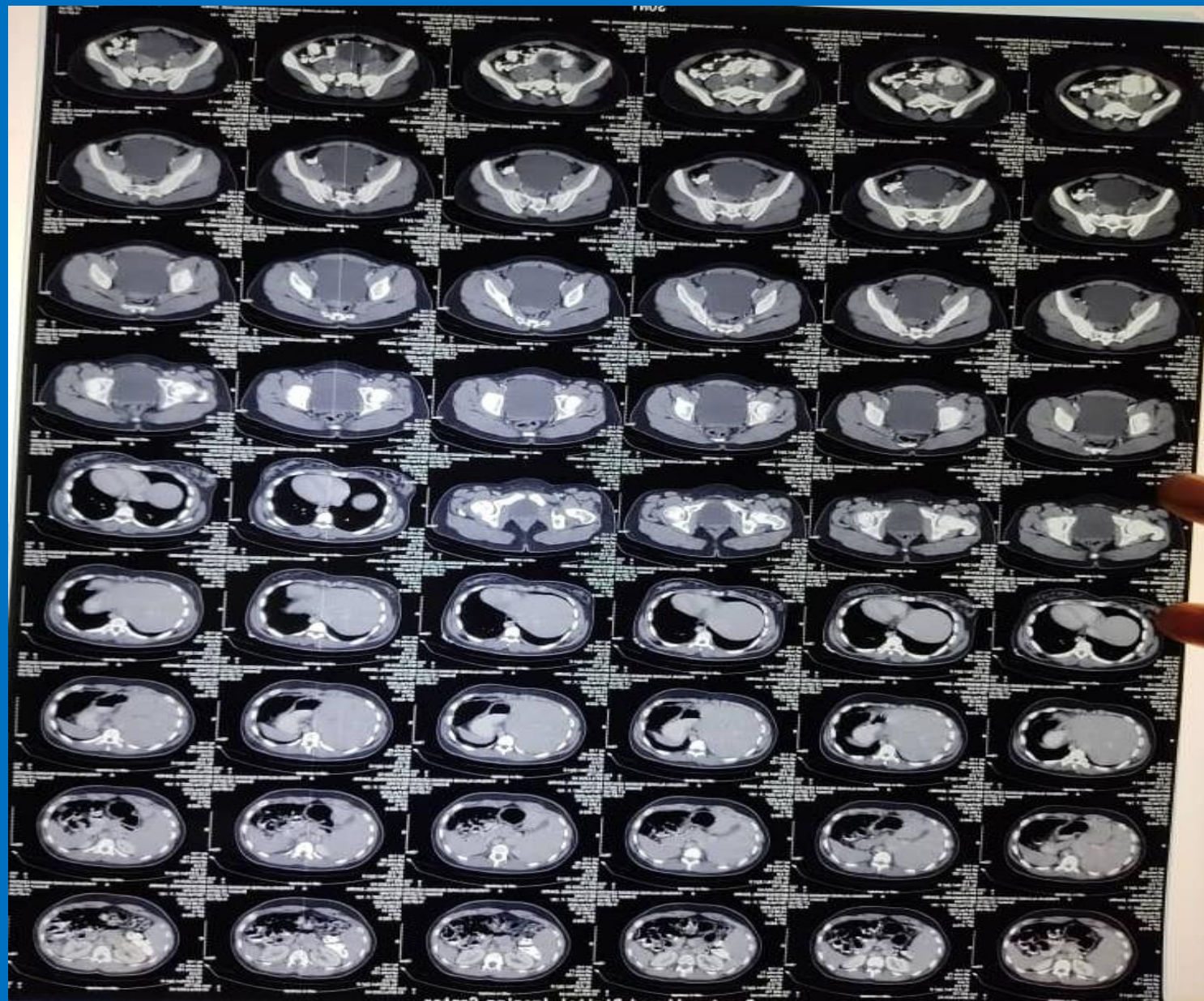
سی تی اسکن اسپیرال شکم و لگن (با و بدون تزریق کنتراست خوراکی و وریدی)

در مقاطع بعمل آمده ، سایز و دانسیته کبد طبیعی است . در مجاری صفراوی ضایعه مشخصی دیده نمی شود .
سایز و دانسیته طحال و پانکراس طبیعی است
ادرنال های دو طرف نمای طبیعی دارند .
کلیه ها سایز و دانسیته و ترشح طبیعی دارند .
سنگ اوپاک یا هیدرونفروز در کلیه ها و همچنین اتساع در مسیر حالب های دو طرف رویت نگردید.
علائمی از وجود آسیت یا آدنوپاتی پارائورتیک دیده نمی شود .
مثانه نمای طبیعی دارد .

✓ تصویر توده ی کلسیفیه ی نسبتا بزرگی با ابعاد $120 * 100 * 105 \text{mm}$ در بخش های فوقانی کاویته ی لگن با
تعابیل به راست دیده میشود . نواحی سولید با دانسیته ی نسج نرم و همچنین دانسیته ی بافت چربی در توده ی
مذکور نیز دیده میشود .
تراتوم بالغ از منشاء تخمدان محتمل ترین تشخیص می باشد .
مایع آزاد در لگن مشهود نیست .







بیمار در تاریخ ۹۸/۱۲/۱۷ تحت جراحی سالپنگوآوفورکتومی سمت چپ قرار گرفت.

ماکروسکپی :

نمونه دریافتی ماحصل رزکشن توده تخمدان و لوله فالوپ چپ : شامل یک قطعه بافت کرم خاکستری رنگ ، بیضی شکل با حدود مشخص و کبوسول صاف و سالم به ابعاد ۷×۱۲×۱۲ سانتیمتر و به وزن ۶۰۳ گرم ، متصل به آن لوله فالوپ با انتهای فیمبریایی به طول ۱۲ سانتیمتر و حداکثر قطر ۰/۴ سانتیمتر ، در برش توده دارای سطح مقطع توپر ، هموزن ، کرم رنگ با قوام سفت می باشد .
نمونه در ۱۴ شماره بصورت قسمتی پاس داده شد.

میکروسکپی :

در ریزبینی از برشهای متعدد تهیه شده از نمونه ارسالی مقاطعی از بافت نئوپلاستیک با حدود مشخص و کبوسول دار واجد آشیانه های توپر سلولی ، متشکل از سلولهای بزرگ ، هسته وزیکولر گرد ، سیتوپلاسم شفاف تا انوزینوفیلیک همراه با سلولهای کوچک با هسته های گرد تا بیضی مشاهده می گردد که توسط استرومای فیبروتیک از هم مجزا گردیده اند ، کانونهای وسیع کلسیفیکاسیون و OSSIFICATION جلب نظر می کند .

Diag :

LEFT SALPINGO-OOPHORECTOMY :

- GONADOBLASTOMA.
- TUMOR SIZE:12 CM IN GREATEST DIMENSION.
- OVARIAN SURFACE INVOLVEMENT:NOT IDENTIFIED.
- UNREMARKABLE FALLOPIAN TUBE.

Surgical Pathology Report

Clinical Data :

Hirsutism and left ovarian tumor .

Macroscopy :

Received for consultation 14 outside prepared paraffin-embedded blocks and 20 H&E stained slides labelled as 98-7078 accompanied by corresponding Path Report from Dr.A.Dehghan, Hamedan Besat Hospital Path Lab, diagnosed as gonadoblastoma .

Microscopy :

Sections show neoplastic tissue composed of a mixture of germ cells and sex cord stromal cells arranged as solid sheets with round hyaline like material in between, surrounded by fibroconnective septae and accompanied by extensive calcification and ossification ; in some areas , the cellular composition of tumoral sheets consists only of large polygonal or round cells with clear or eosinophilic cytoplasm and large vesicular nuclei , reminiscent of germinoma cells.

IHC study results on block No.6:

- C-kit : Patchy positive .
- PLAP : Patchy positive .
- Calretinin : Patchy positive .
- WT-1 : Focally positive .
- Inhibin : Focal and faintly positive .

IHC study on blocks No.9 and 11 shows diffuse positivity for C-kit and IHC staining for calretinin on block 9 shows absent reaction in most parts .

Diagnosis :

Outside prepared paraffin-embedded blocks and H&E stained slides labelled as 98-7078 and designated as left salpingo-oophorectomy :

- Gonadoblastoma with multifocal overgrowth by germinoma .
- Normal looking oviduct .

آزمایشگاه بیمارستان پارس
دکتر غنی
تس بازرسی و تایید
۲۱۰۲۵

११/४/४

SPECIMEN TYPE

Blood-Heparin



Performed Test : HR Karyotyping, 30 metaphases spreads were studied on the basis of GTG technique at 550-600 band resolution.

ISCN result: 46, XY

Comments: Disorders of sex development (DSD) are congenital conditions characterized by atypical development of chromosomal, gonadal, and phenotypic sex. DSD is divided into three groups according to the chromosomal component: 46, XX DSD; 46, XY DSD; and sex chromosomal DSD. 46, XY DSD is rare but may occur at any point in the sexual differentiation pathway, which is a complex process of gene interactions, androgen synthesis, and hormone regulation by the interaction of ligands with their corresponding receptors. The diagnosis of patients with 46, XY DSD is mainly clinical and usually identified during investigation for primary amenorrhea or delayed puberty.

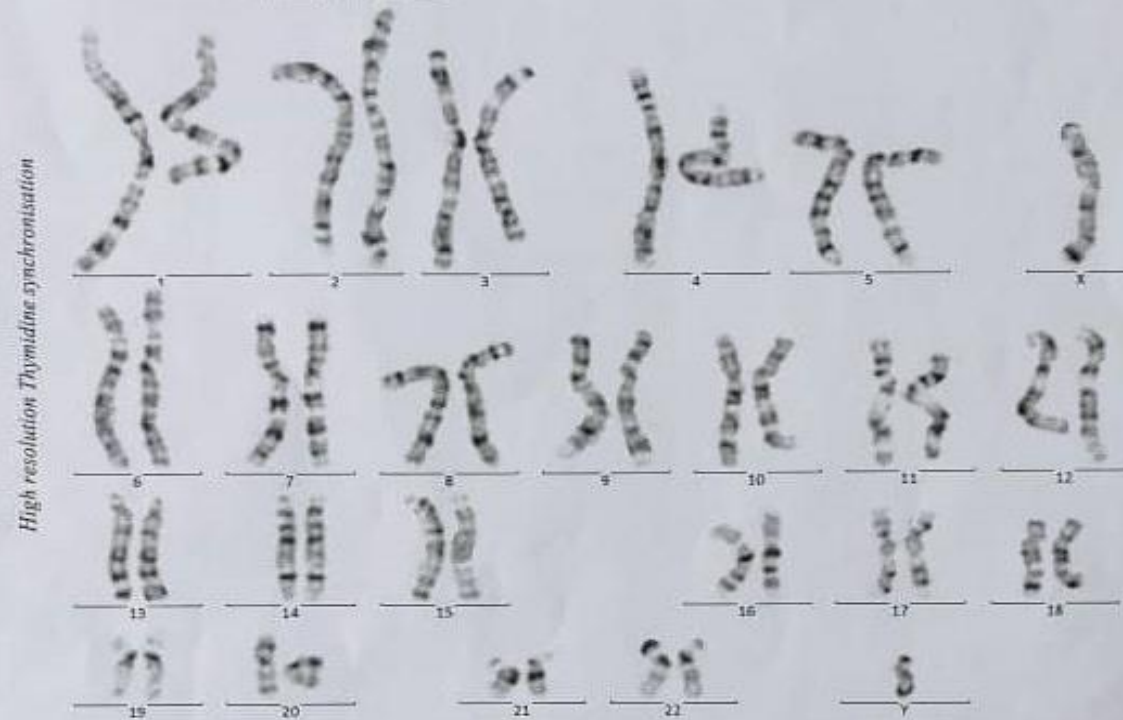
Suggestion: SRY gene should be analyzed by FISH technique. Genetic counselling is strongly recommended.

Subtle genetic changes beyond the technical limits of the preparation is potentially possible.

۹۹/۶/۲۴

بزرگه: سرکار خانم دکتر شیلا افشاریان

Clinical Data: Ambiguous genitalia, former chromosomal study performed in another lab; 46,XY
First cousin parents



Twenty metaphase spreads were studied on the basis of GTG technique at 500-550 band resolution; revealing 46,XY pattern.

Conclusion: 46,XY Disorder of Sex Development

Comment: Precise diagnosis requires further investigation, including that of hormonal tests, internal genitalia and gonads.

Subtle genetic changes beyond the technical limits of the preparation and low-level mosaicism are potentially possible in cases with apparently normal karyotypes.

۹۹/۶/۲۴

نام بیمار: خ

PELVIC SONOGRAPHY :

The uterus measured 76×20mm and has normal myometrial echo pattern.

Bilayer endometrial canal thickness is about 4mm and normal.

As far as visible by trans abdominal US, vaginal canal is normal.

At the site of adnexae, no obvious ovarian tissue is detected and streaky tissue is noted in the right side measured 15×7mm and in the left about 18×12mm, and no obvious pattern of ovaries or active follicles is detected in either side.

Also along the inguinal canals and labia majora, no sign of testicular tissue is seen, and concerning the genotype, testicular feminization might be considered.

No sign of pelvic mass or obvious abnormality is detected.

No free fluid is seen in pelvic cavity and posterior cul de sac .

Pelvic side walls and para iliac areas are symmetric and normal.

No obvious pathology is seen in the pelvic floor.

۹۹/۶/۶

آرژنده توانبخش غدد درونریز - تهران - ۱۳۹۹/۰۶/۰۶

پزشک: سرکار خانم دکتر زهرا رضوی

پذیرش: ۱۳۹۹/۰۶/۰۶

شماره: ۲۸۷۵۷

بیمه تامین اجتماعی

نام خانوادگی: [Redacted]

سابقه: ۴ صفحه: ۶ از ۲

سن: ۱۳ سال



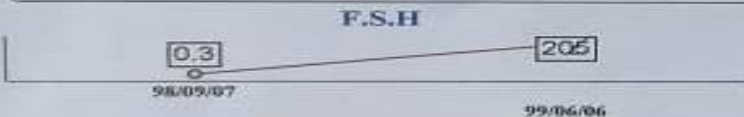
Hormones

check by: Tahavi 06/10 19:04

Test	Result	Unit	Method	Reference Range
F.S.H	H▲ 205.00*	mIU/mL	CLIA	Follicular phase : 3.5 - 9.2 Periovulatory phase : 4.7 - 25.9 Luteal phase : 1.7 - 5.6 Postmeno pause : -Without hormone therapy : 13.9 - 103.1 -Under hormone therapy : 1.7 - 96.8
L.H	H▲ 84.60*	mIU/mL	CLIA	Follicular phase : 1.9 - 9.2 Periovulatory phase : 6.1 - 49.1 Luteal phase : 1.3 - 10.8 Postmeno pause : -Without hormone therapy : 15.4 - 53.3 -Under hormone therapy : 0.7 - 52.7
Testosterone	0.13	ng /mL	ECLIA	Puberty ages; depended to puberty stages Female : 0.084 - 0.481
DHEA-SO4	117.40	µg/dL	CLIA	16 - 189.6
17 OH-Progesterone	0.62	ng/ml	ELISA	Adult woman Follicular phase : 0.4 - 1.51 Luteal phase : 1 - 4.51 Postmenopausal woman : 0.2 - 0.9 up to 10 (Non-Pregnant) Borderline : 10-50
Beta.HCG.Serum	0.68	mIU/mL	CLIA	

* = Rechecked

نست های هورمونی با دستگاه های تمام اتوماتیک Tecan ELISA Reader و LIASON . Cobas e411 انجام می شود



سیر تومور مارکر ها:

BHCG: 24.73 IU/L - 0.45mIU/ml - 0.68mIU/ml

CEA : 1.46 ng/ml

AFP : 7.63 IU/ml

	97/04/05	97/06/13	98/09/07	98/12/17	99/02/17	99/06/06	99/06/24
LH	6.2 Miu/ml	0.43	0.2			84	53
FSH	3.6 miu/ml	0.39	0.3			205	141
Testosterone	2.01ng/ml	1.96	5.3	1.7	0.14	0.13	0.22
Estradiol		79.5pg/ml					
DHEA-S	185mcg/dl		180				
ACTH		43pg/ml					
TSH		3.3micIU/ml	1.58				
17OH-Progestrone	1.6 ng/ml	1.8	4.1				
PRL	11.9ng/ml		7.2				

Past Medical History

سابقه تشنج تونیک کلونیک ژنرالیزه سال ۹۴ و تکرار آن یک سال بعد که از آن پس تحت درمان با کاربامازپین می باشد.

Drug History

قرص کاربامازپین ۲۰۰ میلی گرم روزانه

Social History

سیگار (-) الکل (-) مواد مخدر (-) فرزند سوم خانواده.

ALLERGY

منفی

Family History

بیماری مشابه در پدر، مادر، برادر، خانواده پدری و مادری وجود نداشته است. پدر و مادر ازدواج فامیلی پسر عمو / دختر عمو هستند و دارای دو برادر ۲۲ و ۲۷ ساله سالم که در سن ۱۶-۱۷ سالگی بلوغ نرمال داشته اند.

Review of system

General:

کاهش وزن (-) هیپرسوتیسم ژنرالیزه (+) قد ۱۶۸ cm وزن ۶۴ kg

Skin:

راش (-) اسکار (-) اکنه (-)

Head and neck :

ریزش موی ناحیه فرونتال و تمپورال (+) مشکلات بینایی و شنوایی (-) سردرد (-) سرگیجه (-) گلو درد (-)

Review of system

Respiratory:

سرفه (_) تنگی نفس (-)

Cardiovascular:

تپش قلب (-) درد قفسه سینه (-)

Gastrointestinal:

اختلال بلع (_) سوزش سر دل (-) یبوست (-) تهوع و استفراغ (-)

Genitourinary:

امنوره (+)

Review of system

Musculoskeletal:

افزایش توده عضلانی - دفرمیتی -

Psychitric:

اختلالی رو ذکر نمی کند

Hematologic:

اختلالی رو ذکر نمی کند

Neurologic:

اختلالی رو ذکر نمی کند

Endocrin:

تغییرات منس (+) افزایش مو های زاید (+) کلفتی صدا

GENERAL APPRIANCE

دختر ۱۳ ساله؛ هوشیار است و همکاری لازم را دارد.

Height : 168 (cm) | weight:64(kg) | BMI: 22

Vital sign : BP: 110/80 | PR: 76/min | RR: 12/min | T:37

Physical examination

HEAD:

پوست بدون اسکار و اکنه موی ناحیه صورت ضخیم و پررنگ و در ناحیه کنار گوش به صورت پیچ

خورده FG SCORE: 36

Physical examination

NECK:

لنفادنوپاتی (-) انحراف تراشه (-) تیرویید: نرمال اکانتوزیس نیگریکنس (-)

Thorax:

دفورمیتی (-) کیفوز (-) رشد برست B5

Cardiovascular:

سمع قلب نرمال

Respiratory:

سمع ریه clear

Physical examination

Abdomen:

شکم در نگاه قرینه دارای اسکار عمل جراحی گنادکتومی در لمس نرم فاقد گاردینگ و توده لمس نشد.

Extremities:

در نگاه اندام های تحتانی و فوقانی فاقد دفورمیتی بود. حجم عضلات در نگاه کمی افزایش یافته و

فورس عضلات پروگزیمال و دیستال اندام های فوقانی و تحتانی بیشتر از نرمال بودند.

DTR ها دو طرفه قرینه و نرمال بودند.

Physical examination

Genitourinary:

در ژنیتالیای خارجی کاملاً زنانه لابیای مینور و ماژور نرمال بدون فیوژن انتهایی و دارای دو اریفیس مجزا اورترا و واژن داشت.

سایز کلیتوریس نرمال ۵*۷mm و موی ناحیه پوبیس P5

Thank you

