

Clinicopathological Conference

25 สิงหาคม 2554

Clinician: รศ. ดร. นพ. วีระพันธุ์ โภวิทูรกิจ

Radiologist: อ. พญ. น้ำผึ้ง นำภาวนอุตตมโรจน์

Diagnostician: To be announced

ผู้ป่วยหญิงไทยสืด อายุ 18 ปี อาชีพ นักเรียนชั้นมัธยมศึกษาปีที่ 6

ภูมิลำเนา จังหวัดฉะเชิงเทรา ที่อยู่ปัจจุบัน จังหวัดกรุงเทพมหานคร

ประวัติได้จากผู้ป่วย ญาติและเวชระเบียนเชื่อกือได้

Chief complaint: ไม่มีประจำเดือน

Present illness: ไม่มีประจำเดือนและเต้านม ขนาดรักแร้น้อย ขนาดอวัยวะเพศน้อย ไม่เคยมีสิว ไม่มีหนวดเครา เริ่มสูงตอนอายุ 12-13 ปี ไปตรวจที่โรงพยาบาลสนามชัยเขต จังหวัดฉะเชิงเทราแพทย์ทำอัลตราซาวน์พบ ก้อนที่ห้อง จึงส่งมาตรวจต่อที่โรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์

Past history:

- ปฏิเสธโรคประจำตัว

Personal/social history:

- ไม่สูบบุหรี่ ไม่ดื่มสุรา

Developmental history:

- บุตรคนที่ 5 ในพี่น้องจำนวน 6 คน

- คลอดปกติที่โรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์

- พัฒนาการและการเรียนปกติ ปัจจุบันเรียนชั้นมัธยมศึกษาปีที่ 6 (ไตรมาสเฉลี่ย 2.6-2.7)

Menstrual history:

- ไม่เคยมีประจำเดือน

- ขนาดรักแร้น้อยและอวัยวะเพศปริมาณเล็กน้อย

- ไม่มีหนวดเครา

Family history:

- ไม่มีประวัติแต่งงานในหมู่ญาติพี่น้อง

-ໄມ່ນີ້ປະກັດຕາຍຄລອດ

Physical examination:

General appearance: A Thai female, good consciousness

Vital signs: BT 37.0°C, RR 16/min, HR 72 bpm, regular, BP 120/80

Body weight 45.1 kg., Height 163 cm., BMI 15.2 kg/m²

Upper-to-Lower body segment ratio = 0.91 (78 cm. : 85 cm.) , arm span 163 cm.

HEENT: not pale conjunctivae, no icteric sclerae, no dysmorphic feature, no virilization, no hirsutism

Breast: Tanner stage I

CVS: Apical beat at Lt 5th ICS, MCL, normal S1, S2, no murmurs

Lungs: normal breath sound, no adventitious sound

Abdomen: no hepatosplenomegaly, no palpable mass

Ext: No pitting edema

Genitalia: female phenotype, scanty pubic hair, no abnormal mass, no cliteromegaly

Neurological examination: all intact

Per vagina examination:

NIUB: normal

Vagina: normal discharge and mucosa

Cervix: small size, os closed

Uterus: normal size

Adnexa: right mass size 4 cm, hard consistency, movable

Laboratory investigations:

CBC: Hb 15.1 g/dl, Hct 43.4% (MCV 76.1 fL, RDW 13.8%), WBC 6,840 cells/mm³ (PMN 58.8%, Lymphocyte 32.5%, M 5.4%, Eo 2.9%), Platelet 269,000 cells/mm³

Prothrombin time (PT) 12.1 sec (control 12.2 sec), INR 0.99

activated partial thromboplastin time (APTT) 31.00 sec (control 27.0 sec)

UA: yellow color, clear, pH 5, sp.gr 1.021, protein neg, glucose neg, WBC 0-1/HPF, RBC 0-1 /HPF

Random plasma glucose 99 mg/dL, BUN 13 mg/dL, Cr 0.66 mg/dL

Total protein 7.0 g/dL, albumin 4.0 g/dL, total bilirubin 0.86 mg/dL, direct bilirubin 0.41 mg/dL, SGOT 19 U/L, SGPT 22 U/L, ALP 57 U/L

LDH 480 U/L (230-460), Calcium 9.5 mg/dl, Phosphate 3.1 (2.5-4.5)

Electrolytes: Na 137 mEq/L, K 4.3 mEq/L, Cl 103 mEq/L, HCO₃ 27 mEq/L

Hormonal profiles:

8 am. Cortisol 17.1 µg/dl (7-25)

Dehydroepiandrosterone sulfate (DHEA-S) 134.0 µg/dl (35-430)

Follicle-stimulating hormone (FSH) 102.95 IU/l (1.6-9.3)

Luteinizing hormone (LH) 69.1 IU/l (2.4-9.3)

Estradiol < 18.35 pmol/L (80-790)

Testosterone 0.07 nmol/L (1.0-1.9)

Free androgen index 0.05% (0.8-7.0)

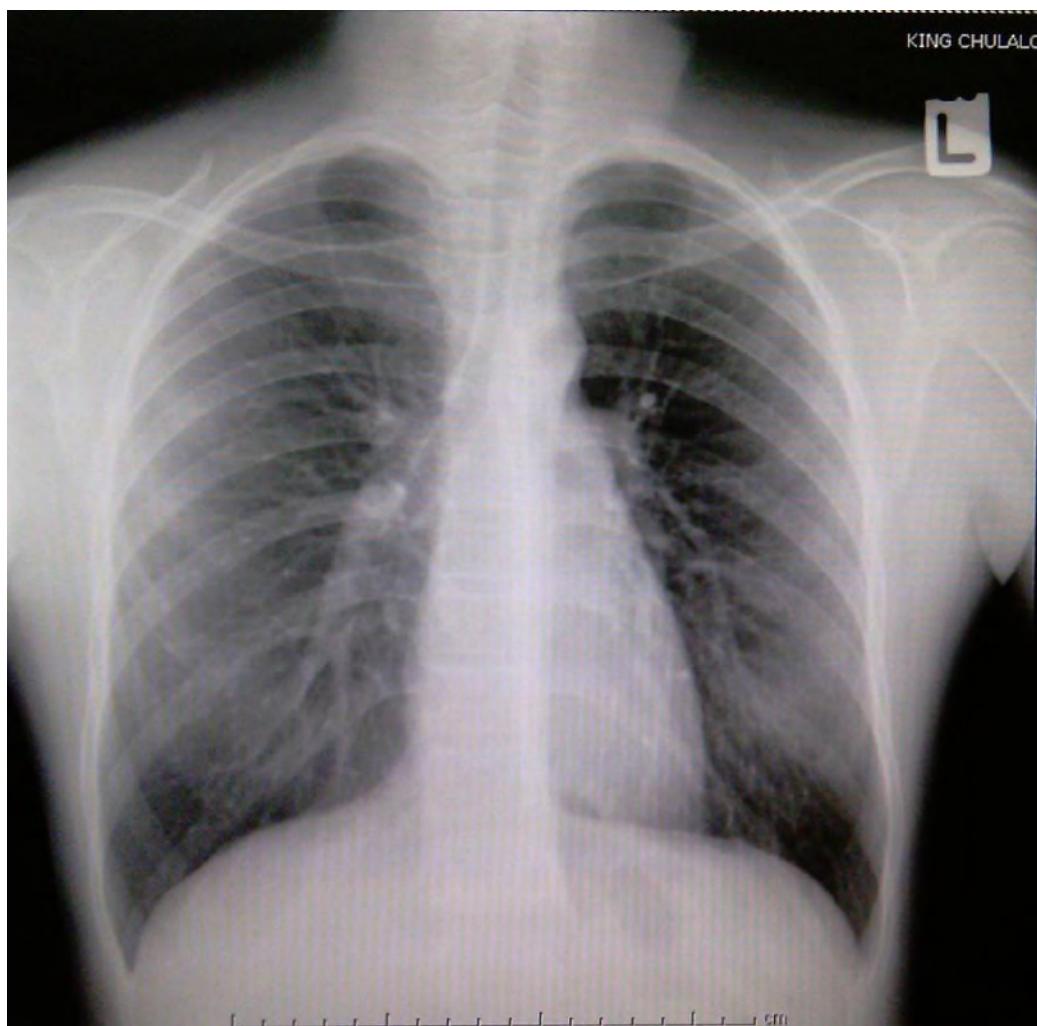
Sex hormone binding globulin (SHBG) 131 nmol/L (26.1-110)

Bone age (Hand):



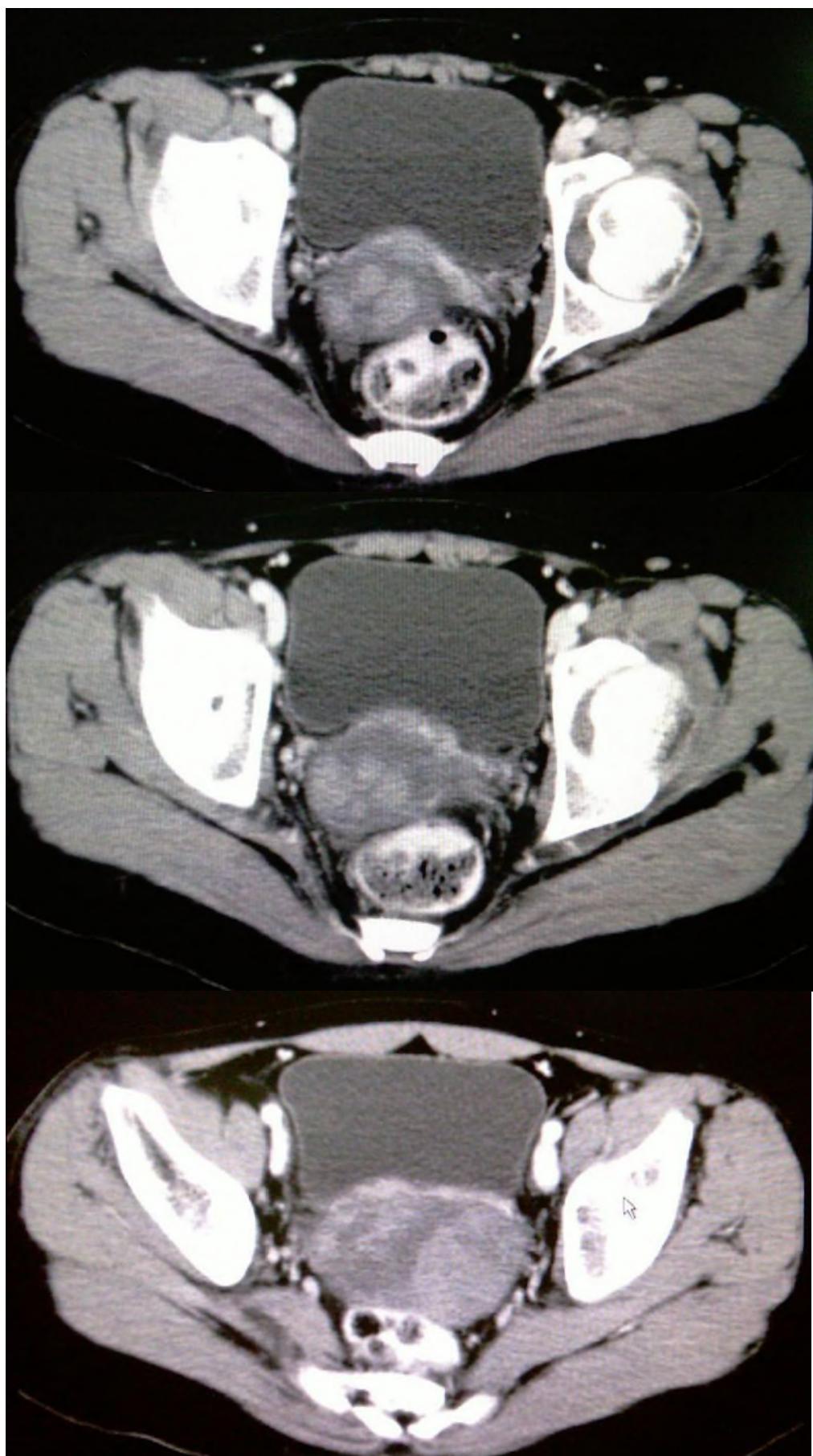
According to Greulich & Pyle, her bone age is about 13 years 6 months.

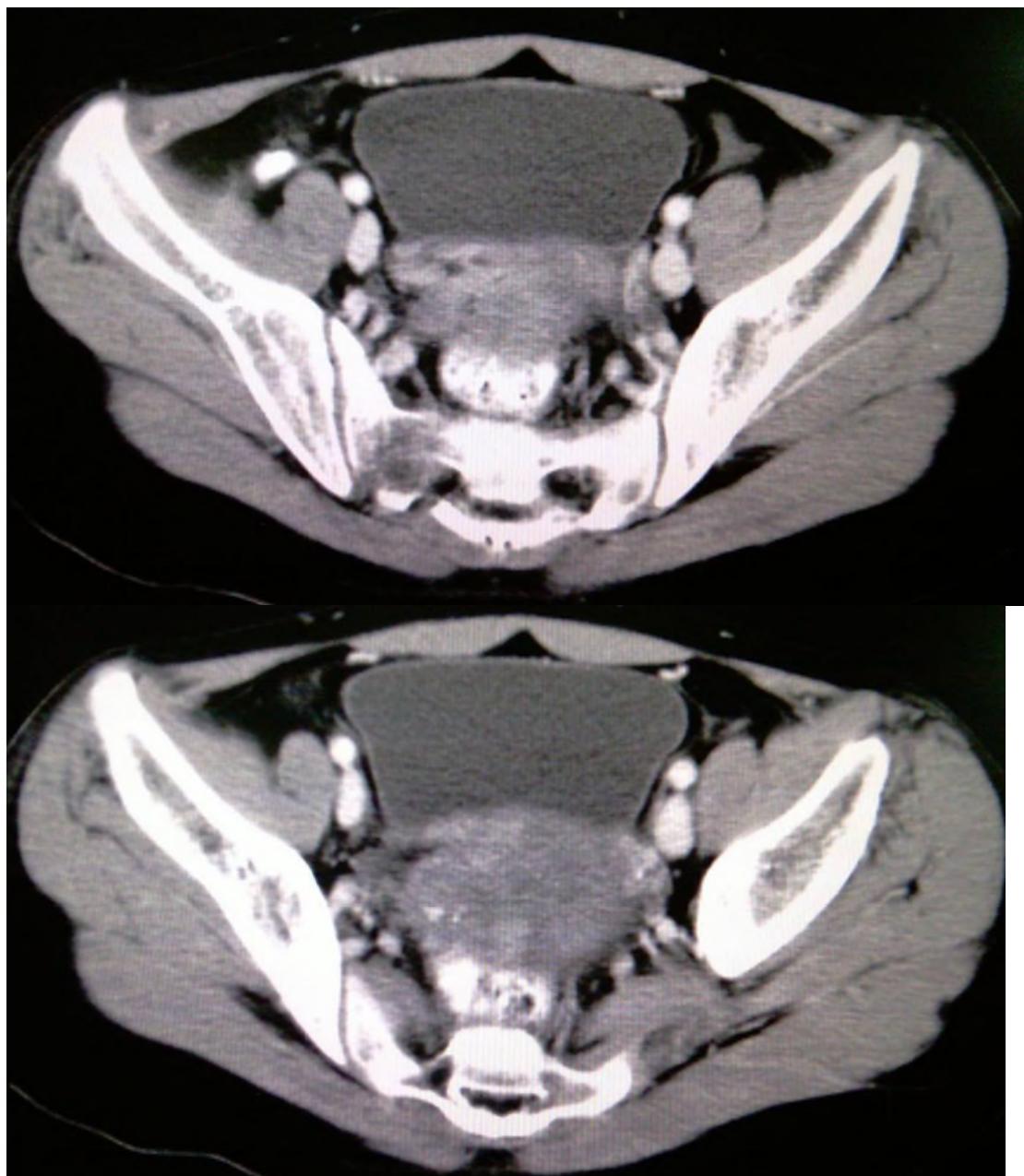
Chest x-ray:

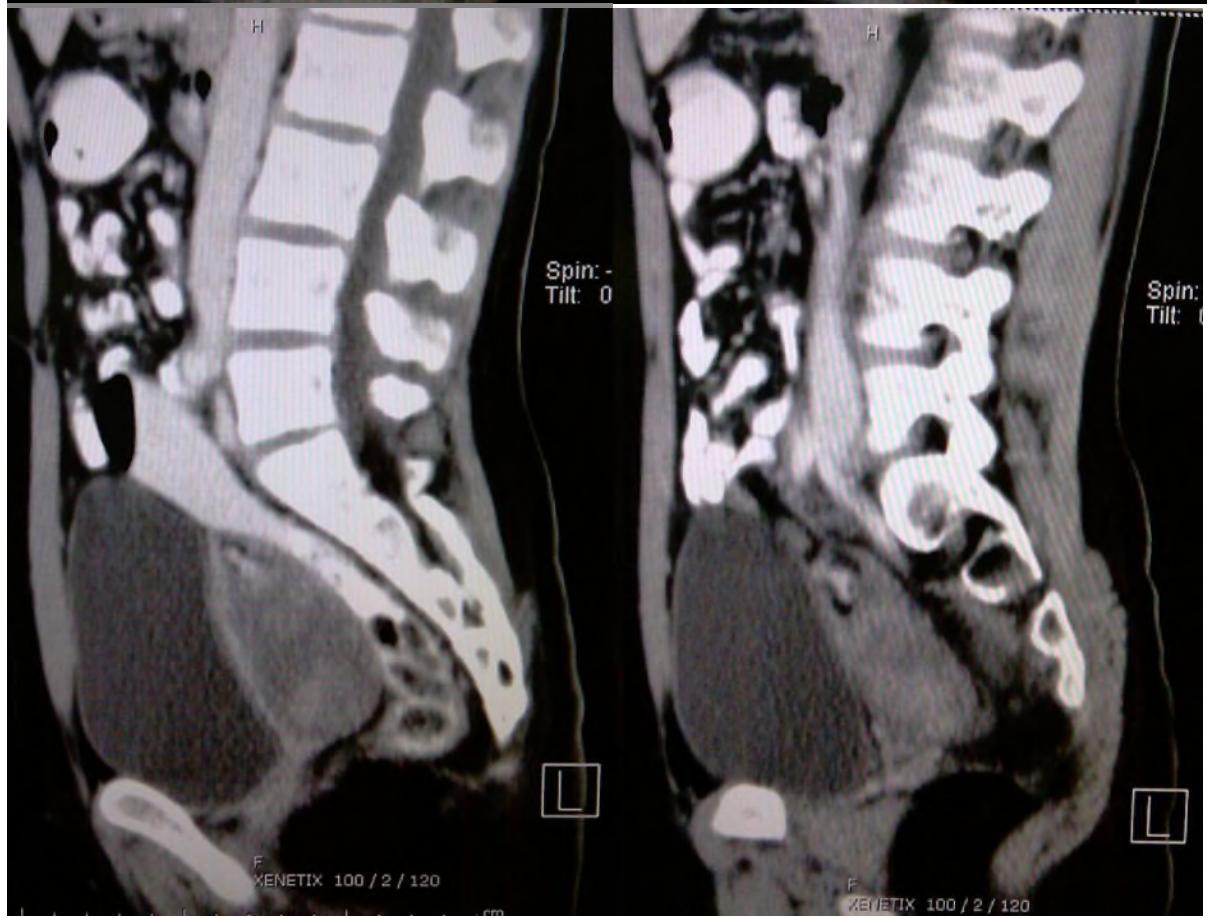


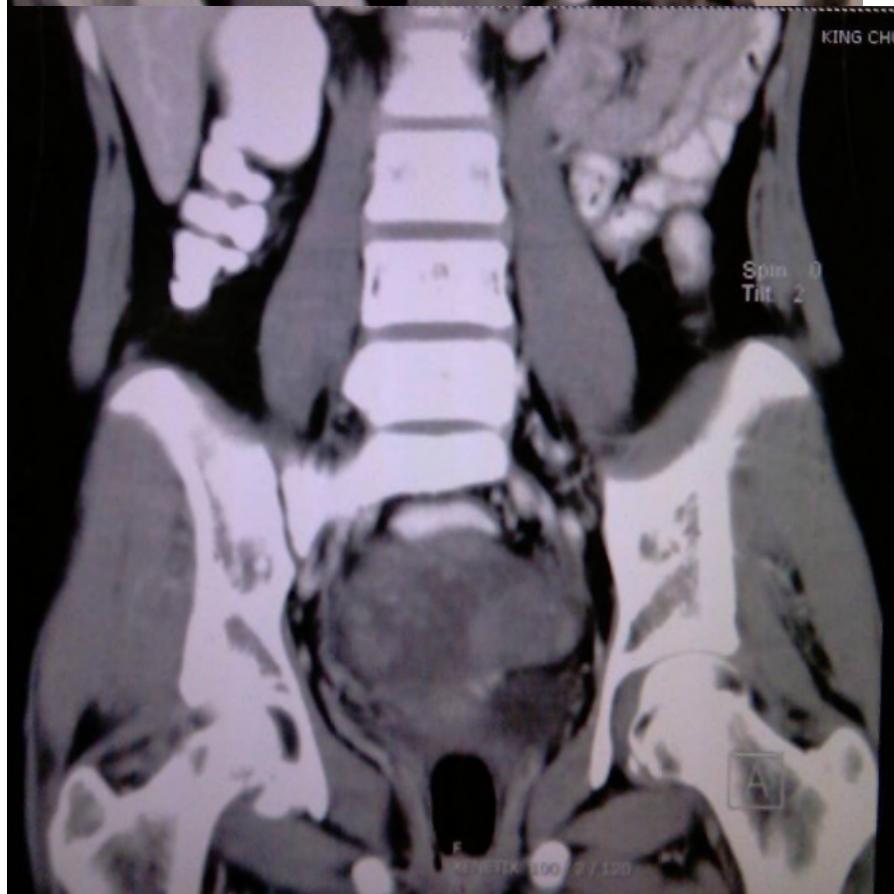
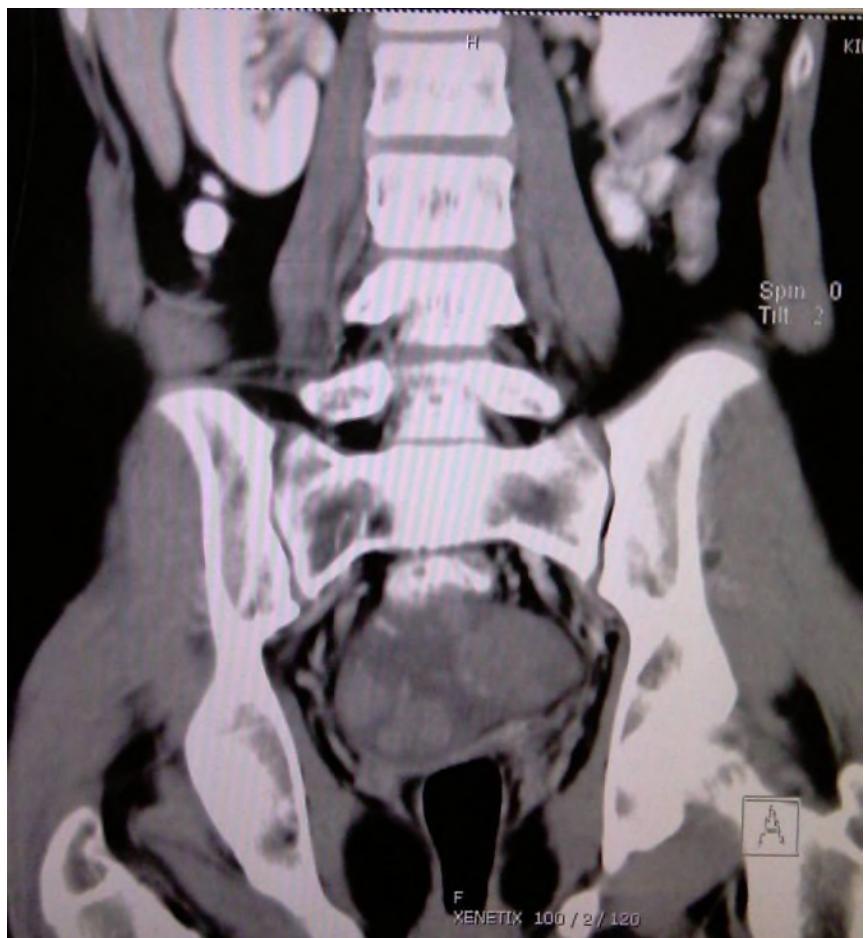
Normal heart size and pulmonary vascularity. The lungs are clear. There is no pleural effusion. Mediastinum appears unremarkable. Minimal dextroscoliosis of lower thoracic spine is suspected

CT whole abdomen:









Findings:

The study reveals well-defined lobulated heterogeneous enhancing mass in mid pelvic cavity posterior to urinary bladder and anterior to the rectum (rectovesicle pouch), measuring about 4.6x7.5x5.8 cm in AP, transverse and vertical dimension, respectively. Some area of this mass contained amorphous calcification. The mass has minimal pressure effect to urinary bladder. However, no invasion of urinary bladder is noted. There is no demonstrable normal ovary, uterus and testis. Small air bubble in lower part of vagina is detected.

There are multiple aortocaval nodes. Size up to 0.6 cm in short axis.

Visualized lower poles of both kidneys and ureters are within normal limits.

The urinary bladder is normally distended with smooth outline.

The visualized bowel loops are unremarkable.

No ascites is noted.

Impression:

-large lobulated heterogeneous enhancing mass in mid-pelvic cavity (rectovesicle pouch) contained foci of amorphous calcification with no adjacent organ invasion, germ cell tumor is probable.

-small air bubble in lower part of vagina but no demonstrable normal ovary, uterus and testis. MRI is advised.

-multiple subcentimeter aortocaval nodes.

1. What are the diagnostic investigations leading to final diagnosis?
2. What is the most likely diagnosis?