

DOI: <https://doi.org/10.17816/aog629797>

Овотестикулярное нарушение формирование пола: двусторонний овотестис (клинический случай)

Н.Е. Левченко¹, О.А. Анурова², Т.В. Филиппова¹, М.М. Литвинова¹,
Е.В. Слуханчук¹, Ф.Д. Ткаченко¹, А.В. Рубашенко¹

¹ Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова, Москва, Россия;

² Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И. Кулакова, Москва, Россия

АННОТАЦИЯ

Овотестикулярное нарушение формирования пола (истинный гермафродитизм) — редкая форма нарушения формирования пола, составляющая менее 10% от всех случаев. Данное состояние характеризуется одновременным наличием овариальной и тестикулярной тканей вне зависимости от кариотипа.

В статье описан клинический случай пациентки с впервые выявленным в 61 год нарушением формирования пола. На амбулаторном профилактическом приёме при проведении УЗИ обнаружено, что яичники не соответствовали возрасту и статусу менопаузы (увеличенные в размерах, активный кровоток) при отсутствии матки и шейки матки. Пациентка указала на отсутствие менструаций и беременностей, половая жизнь с 20 лет, замужем с 25 лет. По вопросам бесплодия и отсутствия менструации к гинекологу не обращалась. При дообследовании у генетиков и цитогенетическом обследовании был выявлен кариотип 46,XY, ассоциированный с повышенным риском малигнизации гонад. Проведено оперативное лечение в объёме билатеральной аднексэктомии. Гистологическое исследование выявило наличие в гонадах как овариальной, так и тестикулярной ткани, что соответствует диагнозу «овотестикулярное нарушение формирование пола с двусторонним овотестисом». При выявлении кариотипа 46,XY показана билатеральная аднексэктомия из-за высокого риска малигнизации.

Ключевые слова: нарушение формирования пола; истинный гермафродитизм; овотестикулярное нарушение формирования пола; овотестис; двусторонний овотестис; клинический случай.

Как цитировать:

Левченко Н.Е., Анурова О.А., Филиппова Т.В., Литвинова М.М., Слуханчук Е.В., Ткаченко Ф.Д., Рубашенко А.В. Овотестикулярное нарушение формирования пола: двусторонний овотестис (клинический случай) // Архив акушерства и гинекологии им. В.Ф. Снегирёва. 2025. Т. 12, № 1. С. 125–135. DOI: <https://doi.org/10.17816/aog629797>

DOI: <https://doi.org/10.17816/aog629797>

Ovotesticular disorder of sex development: bilateral ovotestes (clinical case)

Natalia E. Levchenko¹, Olga A. Anurova², Tamara V. Filippova¹, Maria M. Litvinova¹, Ekaterina V. Slukhanchuk¹, Fedor D. Tkachenko¹, Alina V. Rubashchenko¹

¹ The First Sechenov Moscow State Medical University, Moscow, Russia;

² National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology named after academician V.I. Kulakov, Moscow, Russia

ABSTRACT

Ovotesticular disorder of sex development (true hermaphroditism) is a rare form of sex development disorder, accounting for less than 10% of all cases. This condition is characterized by the simultaneous presence of both ovarian and testicular tissue, regardless of karyotype.

This article presents a clinical case of a 61-year-old female patient diagnosed with a disorder of sex development for the first time. During a routine outpatient ultrasound examination, the ovaries appeared enlarged with active blood flow, which was disproportionate to the patient's age and postmenopausal status. The uterus and cervix were absent. The patient reported primary amenorrhea, no history of pregnancies, and an active sexual life since the age of 20. She had been married since the age of 25 and had never sought medical advice regarding infertility or amenorrhea. Further genetic and cytogenetic analysis revealed a 46,XY karyotype, associated with a high risk of gonadal malignancy. Bilateral adnexectomy was performed. Histological examination confirmed the presence of both ovarian and testicular tissue in the gonads, consistent with a diagnosis of ovotesticular disorder of sex development with bilateral ovotestes. In cases with a 46,XY karyotype, bilateral adnexectomy is indicated due to the significant risk of malignancy.

Keywords: disorder of sex development; true hermaphroditism; ovotesticular disorder of sex development; ovotestis; bilateral ovotestes; clinical case.

To cite this article:

Levchenko NE, Anurova OA, Filippova TV, Litvinova MM, Slukhanchuk EV, Tkachenko FD, Rubashchenko AV. Ovotesticular disorder of sex development: bilateral ovotestes (clinical case). *V.F. Snegirev Archives of Obstetrics and Gynecology*. 2025;12(1):125–135. DOI: <https://doi.org/10.17816/aog629797>

Received: 31.03.2024

Accepted: 05.02.2025

Published online: 24.02.2025

DOI: <https://doi.org/10.17816/aog629797>

卵睾型性发育异常：双侧卵睾（临床病例）

Natalia E. Levchenko¹, Olga A. Anurova², Tamara V. Filippova¹, Maria M. Litvinova¹, Ekaterina V. Slukhanchuk¹, Fedor D. Tkachenko¹, Alina V. Rubashchenko¹

¹ The First Sechenov Moscow State Medical University, Moscow, Russia;

² National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology named after academician V.I. Kulakov, Moscow, Russia

摘要

卵睾型性发育异常（真两性畸形）是一种罕见的性发育异常形式，约占所有性发育异常病例的不到10%。该疾病的特征是在任何核型下同时存在卵巢组织和睾丸组织。

本文报道了一例61岁女性患者的临床病例，该患者首次被确诊为性发育异常。在门诊预防性超声检查中发现，患者卵巢大小与其年龄及绝经状态不符（卵巢增大，血流丰富），但未见子宫及宫颈。患者自述自青春期以来从未有月经史，无妊娠史，自20岁起有性生活，25岁结婚。从未因不孕或月经缺失问题就诊于妇科医生。进一步的基因检测及细胞遗传学检查显示其核型为46, XY，与生殖腺恶变风险增加相关。患者接受了双侧附件切除术。组织学检查显示其生殖腺同时含有卵巢组织和睾丸组织，符合双侧卵睾型性发育异常的诊断。对于核型为46, XY的患者，由于生殖腺恶变风险较高，建议行双侧附件切除术作为预防性治疗措施。

关键词：性发育异常；真两性畸形；卵睾型性发育异常；卵睾；双侧卵睾；临床病例。

引用本文：

Levchenko NE, Anurova OA, Filippova TV, Litvinova MM, Slukhanchuk EV, Tkachenko FD, Rubashchenko AV. 卵睾型性发育异常：双侧卵睾（临床病例）. *V.F. Snegirev Archives of Obstetrics and Gynecology*. 2025;12(1):125–135. DOI: <https://doi.org/10.17816/aog629797>

收到: 31.03.2024

接受: 05.02.2025

发布日期: 24.02.2025

ОБОСНОВАНИЕ

Нарушение формирования пола — это группа врождённых состояний, характеризующихся несоответствием между хромосомным, гонадным и фенотипическим полом. Частота встречаемости составляет 1 на 4500 новорождённых [1, 2]. Одной из разновидностей нарушения формирования пола является овотестикулярное нарушение формирования пола, или истинный гермафродитизм, при котором одновременно присутствуют как мужские, так и женские гонады. Это является одной из самых редких форм нарушения формирования пола (менее 10% от всех случаев) с встречаемостью 1 на 100 000 новорождённых [3, 4]. У людей с овотестикулярным нарушением формирования пола в 60% случаев определяется кариотип 46,XX, в 33% случаев — хромосомный мозаицизм с Y-хромосомой и лишь в 7% случаев — 46,XY [5]. Наружные половые органы при овотестикулярном нарушении формирования пола обычно патологического строения, но могут иметь вид типично мужских или типично женских. Основным методом диагностики овотестикулярного нарушения формирования пола является гистологическое исследование гонад с подтверждением одновременного наличия овариальной и тестикулярной тканей.

ОПИСАНИЕ СЛУЧАЯ

Пациентка К., 61 год: из анамнеза известно, что у гинеколога она не наблюдалась, профилактических осмотров не проходила. Впервые в 61 год на амбулаторном профилактическом приёме по данным УЗИ обнаружили, что яичники не соответствовали возрасту и статусу менопаузы (увеличенные в размерах, активный кровоток) при отсутствии матки и шейки матки. Пациентка указала на отсутствие менструаций и беременностей, половая жизнь с 20 лет, замужем с 25 лет. По вопросам бесплодия и отсутствия менструации, по её словам, к гинекологу не обращалась. Сопутствующие заболевания: фиброаденомы обеих молочных желёз, ожирение.

Осмотр: наружные половые органы развиты правильно, влагалище узкое, слизистая нормальной окраски, купол влагалища заканчивается слепом.

Данные трансвагинального УЗИ: матка не визуализируется, правый яичник размерами 31×44×19 мм, левый яичник — 31×41×27 мм, с единичными кистозными мелкими включениями до 5 мм (3 включения) и активным кровотоком.

МРТ малого таза с контрастом: матка не определяется, правый яичник 41×24×19 мм, кистозные включения размерами 17,14 мм, левый яичник 42×38 мм, структура аналогична правому. Тазовой лимфаденопатии и патологических очагов в тазовых костях не выявлено. Онкомаркеры в норме.

Учитывая анамнез, данные осмотра, результаты инструментальных и лабораторных методов исследования,

у пациентки заподозрили нарушение формирования пола, в связи с чем её направили на консультацию к врачам-генетикам.

Консультация генетика (рис. 1): из семейного анамнеза известно, что первая беременность матери пробанда окончилась спонтанным выкидышем на раннем сроке. Мать пробанда страдала раком яичников, умерла в возрасте 77 лет, у отца пробанда был рак лёгких, умер в 65 лет. Со слов пробанда родители проживали в районе с химическими загрязнениями окружающей среды. Семейный анамнез по линии матери: у бабушки — сахарный диабет 2-го типа, умерла в 81 год, у дедушки — арахноидит, умер в 54 года. Семейный анамнез по линии отца неизвестен.

По данным анамнеза, клинико-генеалогического анализа, клинико-фенотипического осмотра и лабораторных анализов пациентке поставили предварительный диагноз «синдром тестикулярной феминизации», который следует дифференцировать с синдромами инверсии пола 1–9-го типов (табл. 1).

Для уточнения диагноза провели цитогенетическое исследование, в ходе которого проанализировали 30 метафазных пластин и выявили кариотип 46,XY, мужской.

Проведённые диагностические приёмы позволили заключить о наличии у пациентки наследственно обусловленной патологии: инверсии пола 46,XY. Таким пациентам рекомендовано молекулярно-генетическое исследование с поиском патогенных вариантов в гене AR, ответственном за развитие синдрома тестикулярной феминизации, характеризующегося X-сцепленным рецессивным типом наследования. ДНК-диагностику с поиском мутаций в гене AR целесообразно проводить в случае наличия у пробанда признаков женского пола и планирования ими деторождения, поскольку мать пациентки могла быть носителем патогенного варианта в гене AR. В данном случае проведение такого исследования было нецелесообразно.

После дообследования пациентку госпитализировали в университетскую клиническую больницу № 4 Сеченовского университета (Москва) для планового оперативного лечения в объёме лапароскопии, билатеральной аднексэктомии.

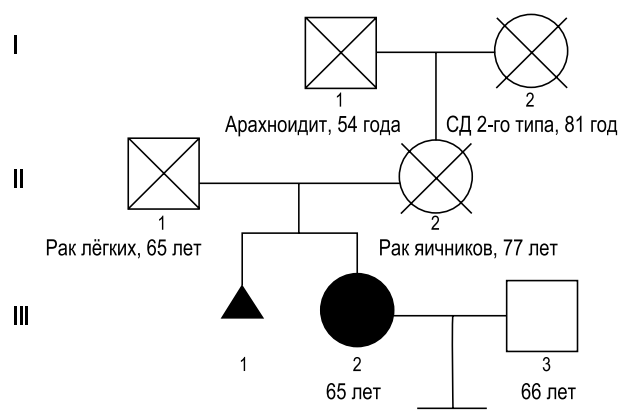


Рис. 1. Родословная пациентки.

Таблица 1. Спектр генетических причин инверсии пола 46,XY

Название	Ген	OMIM	Тип наследования	Основные характеристики
Инверсия пола, 46,XY, тип 1	<i>SRY</i>	400044	Y-сцепленный	Особенности фенотипа: женское телосложение, вторичные половые признаки развиты по женскому типу, матка и маточные трубы развиты нормально или гипоплазированы, яичники дисгенетичны, без фолликулов. Кариотип — 46,XY
Инверсия пола, 46,XY, тип 2	<i>NROB1</i>	300018	X-сцепленный	Особенности фенотипа: наружные половые органы развиты по женскому типу, матка маленькая или гипоплазированная, дисгенезия гонад
Инверсия пола, 46,XY, тип 3	<i>NR5A1</i>	612965	Аутосомно-доминантный	Особенности фенотипа: наружные половые органы могут быть сформированы по мужскому (гипоспадия, тестикулы могут быть расположены в малом тазу, при гистологическом исследовании гонад обнаруживается фиброзная ткань, герминальные клетки отсутствуют) или женскому (гипертрофированный клитор, маленькая гипоплазированная матка) типу. Низкий уровень тестостерона, повышенные уровни ЛГ и ФСГ. Кариотип 46,XY
Инверсия пола, 46,XY, тип 4	Делеция 9p24.3, гены кандидаты — <i>DMRT1</i> и <i>DMRT2</i>	154230	—	Особенности фенотипа: низкий рост, тригоноцефалия, плоская переносица, микрогнатия, низкорасположенные маленькие уши, высокое нёбо, наружные половые органы могут быть развиты по мужскому (микропенис, гипоспадия, маленькие тестикулы) и женскому (гипоплазированные большие половые губы, нормальная или рудиментарная матка) типу. Кариотип 46,XY
Инверсия пола, 46,XY, тип 5	<i>CBX2</i>	613080	Аутосомно-рецессивный	Особенности фенотипа: наружные половые органы сформированы по женскому типу, матка, шейка матки — нормальные, яичники нормальные с примордиальными фолликулами. В крови не определяется уровень антимюллерова гормона, повышенный уровень ФСГ, нормальный уровень ЛГ, низкий уровень тестостерона, нормальный уровень кортизола. Кариотип 46,XY
Инверсия пола, 46,XY, тип 6	<i>MAP3K1</i>	613672	Аутосомно-доминантный	Особенности фенотипа: высокий рост, наружные половые органы могут быть развиты по мужскому (гипоспадия, дисгенезия гонад) или женскому (увеличенный клитор, матка нормальная или гипоплазированная, маточные трубы нормальные, яичники гипоплазированы) типу. Редкое оволосение, гирсутизм. Известны случаи формирования женского фенотипа с правильным строением наружных гениталий. Кариотип 46,XY
Инверсия пола, 46,XY, тип 7	<i>DHH</i>	233420	Аутосомно-рецессивный	Особенности фенотипа: наружные половые органы развиты по женскому типу. Гипоплазированная матка, есть маточные трубы, может быть эпидимит, яичники гипоплазированы, может происходить малигнизация ткани яичников. Характерны мышечная слабость, поражение кожи и периферической нервной системы в виде сенсоневральной полинейропатии. Кариотип 46,XY
Инверсия пола, 46,XY, тип 8	<i>AKR1C2</i> <i>AKR1C4</i>	614279	Аутосомно-рецессивный	Особенности фенотипа: наружные половые органы могут быть развиты по мужскому типу, либо невозможно по внешнему виду гениталий определить принадлежность пола. Крипторхизм, тестикулярная ткань способна образовывать тестостерон. В редких случаях могут быть рудиментарные мюллеровы протоки. Кариотип 46,XY
Инверсия пола, 46,XY, тип 9	<i>ZFPM2</i>	616067	Аутосомно-доминантный	Особенности фенотипа: наружные половые органы имеют двойственное строение, гипертрофия больших половых губ, сросшиеся малые половые губы, рудиментарная вагинальная полость и гипоплазированная матка, у некоторых пациентов трудности в обучении, аутизм, нарушение речи. Кариотип 46,XY

Интраоперационные данные: матка отсутствует, в проекции придатков определяются две рудиментарные слепо заканчивающиеся маточные трубы, правый и левый яичники увеличены до 4 см, плотные, без признаков функции.

Гистологическое исследование удалённых придатков (рис. 2–9) показало одновременное наличие в обеих

гонадах овариальной стромы и тестикулярной части, состоящей из канальцев, выстланных клетками Сертоли без атипии и сперматогенеза, окружённых клетками Лейдига — билатеральный овотестис. Маточные трубы с признаками гипоплазии в виде поликистозного образования, выстланного однорядным уплощенным трубным эпителием.

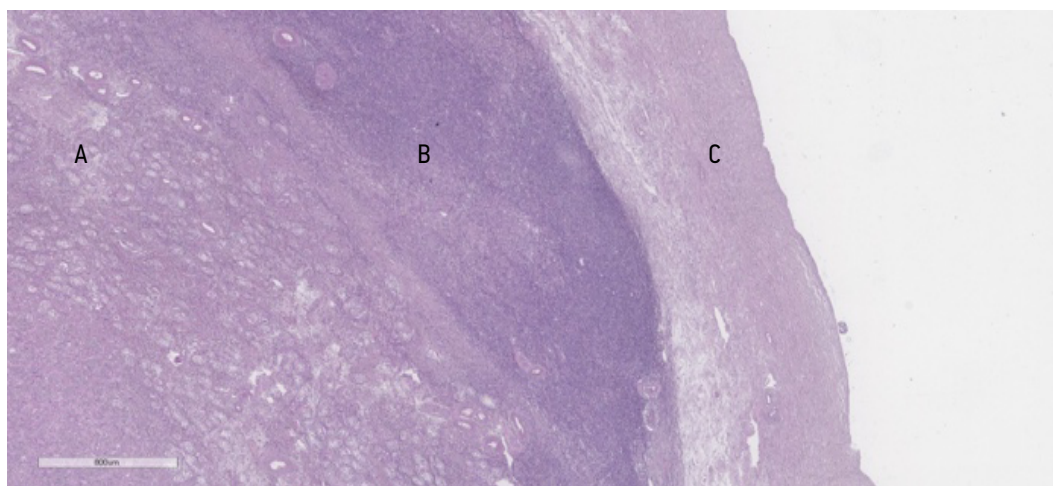


Рис. 2. Правые придатки матки. Фрагменты гонады — овотестиса, состоящей из преобладания тестикулярной части (А), дольчатого строения и овариальной стромы (В), заключённые в широкую белочную оболочку (С). Окраска гематоксилином и эозином, $\times 800$.

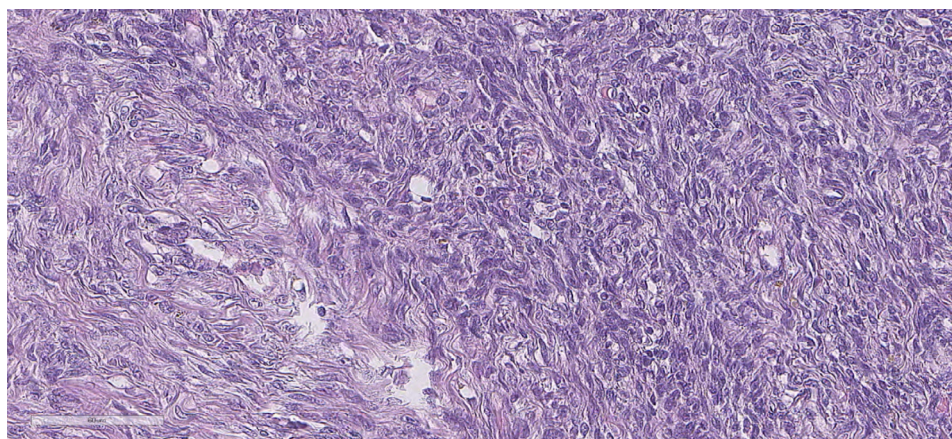


Рис. 3. Овариальная часть гонады — овотестиса, состоящей из фибробластов. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 60$.

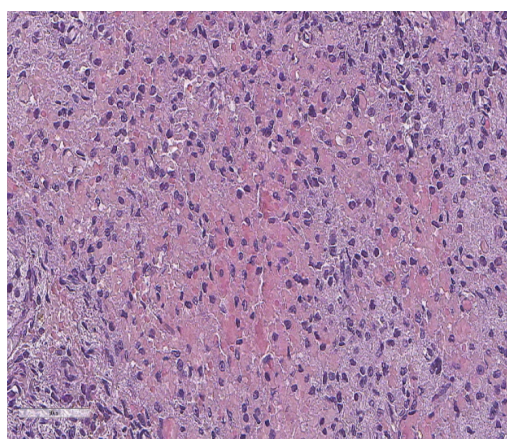
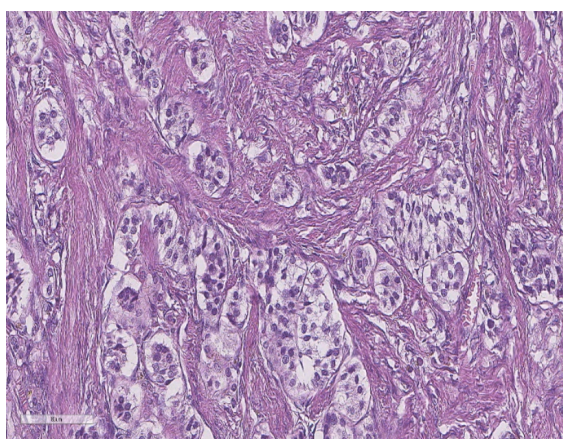


Рис. 4. Тестикулярная часть гонады — овотестиса, состоящей из канальцев, выстланных из клеток Сертоли без атипии и без сперматогенеза и участками клеток Лейдига. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 60$.

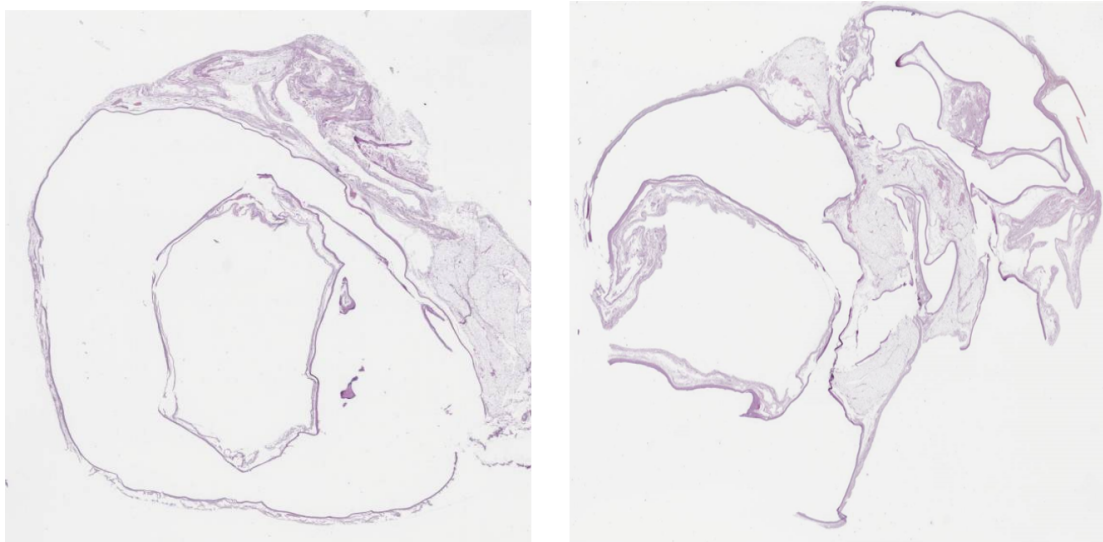


Рис. 5. Правая маточная труба с признаками гипоплазии в виде поликистозного образования, выстланного однорядным уплощённым трубным эпителием. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 6$.

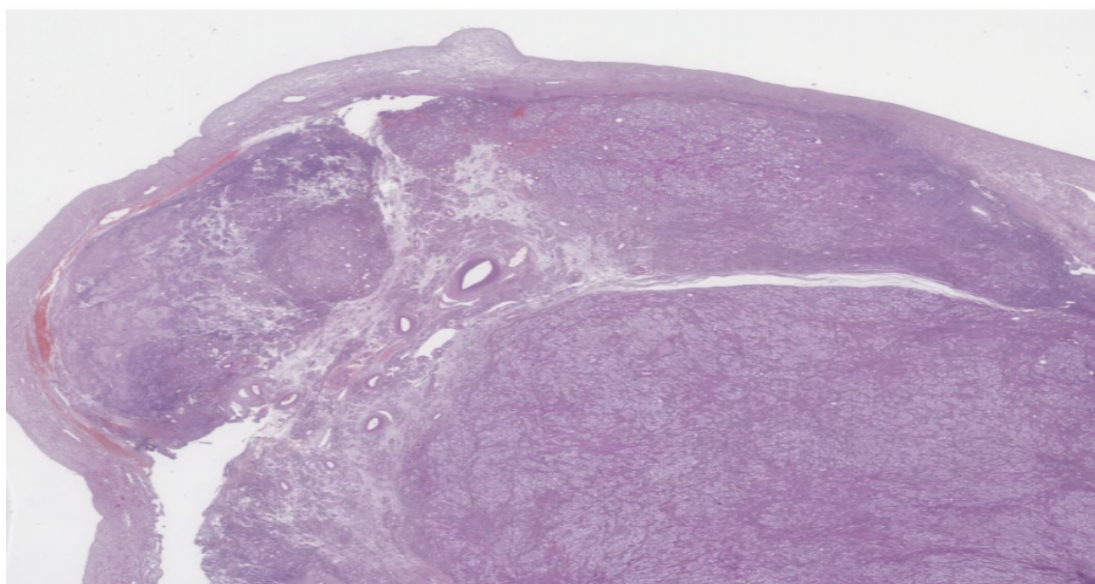


Рис. 6. Левые придатки матки. Фрагменты гонады — овотестиса, состоящей из преобладания тестикулярной части дольчатого строения и овариальной стромы, заключённые в широкую белочную оболочку. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 6$.

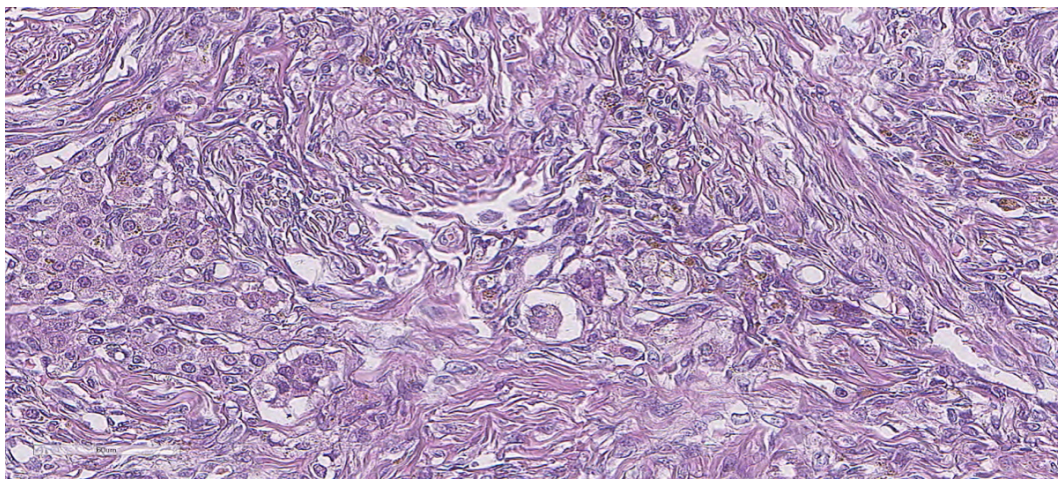


Рис. 7. Овариальная часть гонады — овотестиса, состоящая из фибробластов с наличием скоплений клеток Лейдига на границе с участком тестикулярной части. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 60$.

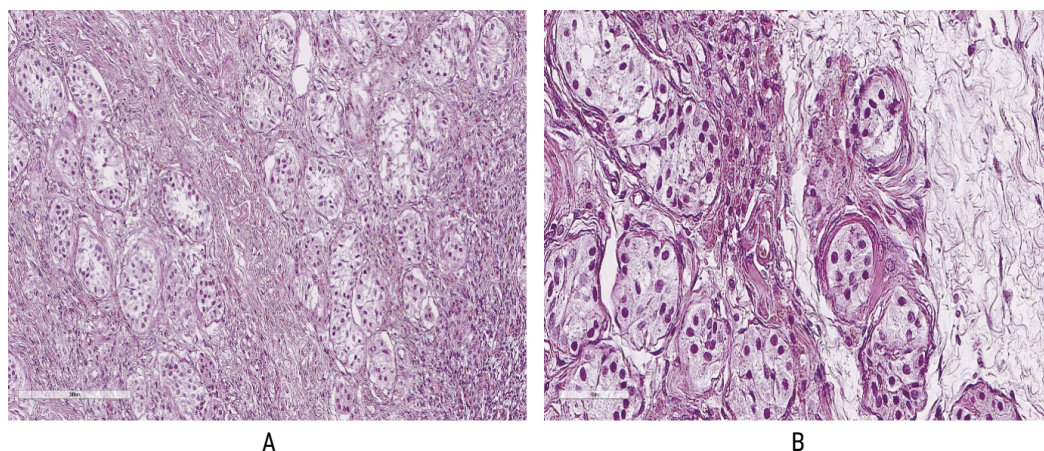


Рис. 8. Тестикулярная часть гонады — овотестис, состоящая из канальцев, выстланных из клеток Сертоли без атипии и без сперматогенеза (А), окружённая клетками Лейдига (В). Окраска гематоксилином и эозином, $\times 200$, 60.

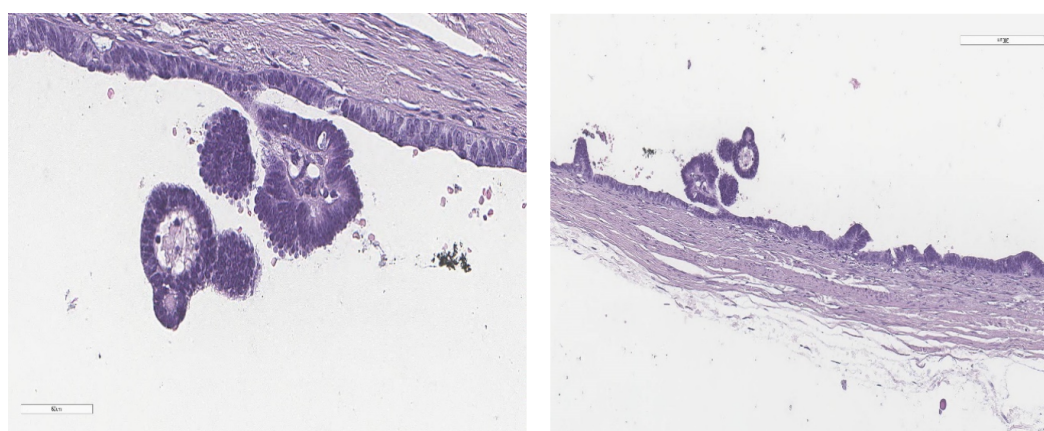


Рис. 9. Левая маточная труба с признаками гипоплазии в виде кистозного образования, выстланного однорядным трубным эпителием с единичными эпителиальными выростами. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 200$, 60.

На основании данных гистологического и цитогенетического исследований был выставлен диагноз «овотестикулярное нарушение формирования пола (истинный гермафродитизм) с двусторонним овотестисом».

ОБСУЖДЕНИЕ

Овотестикулярное нарушение формирования пола — редкая форма нарушения формирования пола, характеризующаяся одновременным наличием у индивида как мужских, так и женских гонад вне зависимости от кариотипа. В 90% случаев при рождении обнаруживаются неоднозначные гениталии, реже наружные половые органы имеют обычное строение типично мужских или типично женских [6]. Другими проявлениями могут быть гематурия, гинекомастия, боли внизу живота, первичная аменорея и бесплодие. Овотестикулярное нарушение формирования пола чаще всего диагностируется либо сразу после рождения, в случаях, когда развиваются патологические гениталии, либо в подростковом возрасте, когда основными жалобами могут быть, например, отсутствие менархе у пациентов с наружными половыми органами, сформированными по женскому типу. Основой для постановки диагноза служит гистологическое исследование гонад,

подтверждающее наличие сразу двух типов тканей: овариальной и тестикулярной.

Существует несколько вариантов комбинаций и расположения овариальной и тестикулярной тканей:

- 1) латеральный — яичко и контралатеральный яичник (30%);
- 2) двусторонний — ткани яичек и яичников идентифицируются с обеих сторон, обычно как овотестис (50%);
- 3) односторонний — овотестис с одной стороны и семенник или яичник с другой стороны (20%) [7, 8].

Наиболее часто у людей с овотестикулярным нарушением формирования пола развивается овотестис [5, 9, 10]: гонада, состоящая из овариальной и тестикулярной тканей, внешне представляющая собой шаровидную структуру. Y. Ganje и соавт. [11] проанализировали 111 случаев овотестикулярного нарушения формирования пола в Южной Африке и на основании гистологических исследований взаиморасположения тканей яичника и яичка в овотестисе выделили 3 различных типа (рис. 10):

- 1) смешанный — наружный слой гонад состоит из овариальной ткани различной толщины, а внутренний представлен стромой с рассеянными очагами тестикулярной и овариальной тканей;

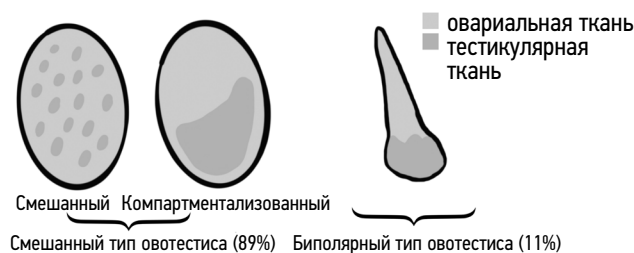


Рис. 10. Типы овотестисов.

2) компартментализованный — всю верхнюю часть гонады заполняет овариальная ткань, а в нижней части она окружает скопление ткани яичка;

3) биполярный — строгое полярное расположение овариальной и тестикулярной тканей.

Соотношение тестикулярной и овариальной тканей в овотестисе влияет на расположение: 50% овотестисов находятся в брюшной полости, 25% — в паховой, а остальные 25% — лабиоскротально [12].

Тестикулярная ткань, как правило, развита слабо, может быть представлена незрелыми семенными канальцами, выстланными клетками Сертоли и содержащими сперматогонии. Могут встречаться клетки Лейдига. Овариальная ткань обычно развита лучше. У пациентов с овотестикулярным нарушением формирования пола с овотестисами в 50% случаев есть менструации, известны также случаи беременностей и успешных родов [13].

У людей с овотестикулярным нарушением формирования пола в 60% случаев определяется кариотип 46,XX, в 7% — 46,XY, в 33% — хромосомный мозаицизм с Y-хромосомой. Наличие Y-хромосомы обнаруживается в основном у пациентов без овотестиса. Молекулярные исследования показали, что в 10% случаев овотестикулярного нарушения формирования пола с кариотипом 46,XX может определяться ген *SRY*, активация которого приводит к развитию мужских гонад. Также выдвинуты предположения о возможном скрытом мозаицизме по Y-хромосоме или Y-последовательностям у пациентов с кариотипом 46,XX и точечных мутациях в гене *SRY* у индивидов с кариотипом 46,XY как о причинах формирования абнормальных гонад [14].

Наличие у людей с нарушениями формирования пола в кариотипе Y-хромосомы связывают с повышенным риском малигнизации гонад и развития герминогенных опухолей: гонадобластомы, семиномы, дисгерминомы, цистаденомы и тератомы. В связи с этим таким пациентам рекомендована профилактическая гонадэктомия [15, 16].

Чаще всего овотестикулярное нарушение формирования пола диагностируется в неонатальном периоде или раннем детстве, особенно при развитии патологических гонад [17]. Однако в ряде случаев диагностика может быть отсрочена по причине мало выраженных симптомов, плохих социальных условий или ограниченного доступа к хорошо квалифицированным специалистам в соответствующих областях, что может привести к ряду

нежелательных последствий, в частности, развитию онкологических заболеваний [18, 19].

Для определения наиболее подходящей тактики ведения и лечения пациентов с овотестикулярным нарушением формирования пола требуется мультидисциплинарный подход с вовлечением специалистов в области гинекологии, андрологии, урологии, генетики, психологии и эндокринологии [9, 20].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Описанный клинический случай демонстрирует редкую форму нарушения формирования пола — овотестикулярное нарушение формирования пола. Диагноз основывается на гистологическом подтверждении одновременного наличия овариальной и тестикулярной тканей у индивида вне зависимости от кариотипа. При выявлении кариотипа 46,XY билатеральная овариозэктомия показана из-за высокого риска малигнизации.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. Н.Е. Левченко — основной вклад в разработку концепции статьи, подготовка текста, согласна принять на себя ответственность за все аспекты клинического наблюдения; Е.В. Слуханчук, Ф.Д. Ткаченко, А.В. Рубашенко — участие в разработке концепции статьи и подготовке текста; О.А. Анурова, Т.В. Филиппова, М.М. Литвинова — участие в лечении пациента, подготовке материалов и описании клинического наблюдения. Все авторы подтверждают соответствие своего авторства международным критериям ICMJE (все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией).

Согласие на публикацию. Авторы получили письменное согласие пациента на публикацию медицинских данных и фотографий.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

Раскрытие интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

ADDITIONAL INFORMATION

Authors' contribution. N.E. Levchenko: primary contribution to the study conception, manuscript preparation, and full responsibility for all aspects of clinical case management; E.V. Sluhanchuk, F.D. Tkachenko, A.V. Rubashchenko: participation in study conception and manuscript preparation; O.A. Anurova, T.V. Filippova, M.M. Litvinova: involvement in patient management, data collection, and case description. All authors confirm that their authorship meets the international ICMJE criteria (all authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work).

Consent for publication. Written consent was obtained from the patient for publication of relevant medical information and all accompanying images within the manuscript.

Funding source. This study was not supported by any external sources of funding.

Disclosure of interest. The authors declares that there are no obvious and potential conflicts of interest associated with the publication of this article.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ | REFERENCES

- Hughes IA, Houk C, Ahmed SF, et al. Consensus statement on management of intersex disorders. *J Pediatr Urol.* 2006;2(3):148–162. doi: 10.1016/j.jpurol.2006.03.004
- Diamond DA, Yu RN. Sexual differentiation: normal and abnormal. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, et al, editors. *Campbell-Walsh urology*. Philadelphia, PA: Elsevier; 2014. P. 3613–3614.
- Blackless M, Charuvastra A, Derrtyck A, et al. How sexually dimorphic are we? Review and synthesis. *Am J Hum Biol.* 2000;12(2):151–166. doi: 10.1002/(SICI)1520-6300(200003/04)12:2<151::AID-AJHB1>3.0.CO;2-F
- Krstić ZD, Smoljanić Z, Vukanić D, et al. True hermaphroditism: 10 years' experience. *Pediatr Surg Int.* 2000;16(8):580–583. doi: 10.1007/s003830000415
- Krob G, Braun A, Kuhnle U. True hermaphroditism: geographical distribution, clinical findings, chromosomes and gonadal histology. *Eur J Pediatr.* 1994;153(1):2–10. doi: 10.1007/BF02000779
- Sultan C, Paris F, Jeandel C, et al. Ambiguous genitalia in the newborn. *Semin Reprod Med.* 2002;20(3):181–188. doi: 10.1055/s-2002-35382
- Iqbal MZ, Jam MR, Saleem M, Ahmad M. True hermaphrodite: a case report. *APSP J Case Rep.* 2011;2(2):16.
- Hughes W, Erickson CC, Fleischmann W, Etteldorf JN. True hermaphroditism; report of a case. *J Pediatr.* 1958;52(6):662–669. doi: 10.1016/s0022-3476(58)80264-4
- Mao Y, Chen S, Wang R, et al. Evaluation and treatment for ovotesticular disorder of sex development (OT-DSD) — experience based on a Chinese series. *BMC Urol.* 2017;17(1):21. doi: 10.1186/s12894-017-0212-8
- Ganie Y, Aldous C, Balakrishna Y, Wiersma R. The spectrum of ovotesticular disorders of sex development in South Africa: a single-centre experience. *Horm Res Paediatr.* 2017;87(5):307–314. doi: 10.1159/000466693
- Ganie Y, Aldous C, Balakrishna Y, Wiersma R. Disorders of sex development in children in KwaZulu-Natal Durban South Africa: 20-year experience in a tertiary centre. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2017;30(1):11–18. doi: 10.1515/jpem-2016-0152
- Vilain E. The genetics of ovotesticular disorders of sex development. *Adv Exp Med Biol.* 2011;707:105–106. doi: 10.1007/978-1-4419-8002-1_22
- Bayraktar Z. Potential autofertility in true hermaphrodites. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2018;31(4):542–547. doi: 10.1080/14767058.2017.1291619
- Queipo G, Zenteno JC, Peña R, et al. Molecular analysis in true hermaphroditism: demonstration of low-level hidden mosaicism for Y-derived sequences in 46,XX cases. *Hum Genet.* 2002;111(3):278–283. doi: 10.1007/s00439-002-0772-9
- Pleskacova J, Hersmus R, Oosterhuis JW, et al. Tumor risk in disorders of sex development. *Sex Dev.* 2010;4(4-5):259–269. doi: 10.1159/000314536
- Abaci A, Çatli G, Berberoğlu M. Gonadal malignancy risk and prophylactic gonadectomy in disorders of sexual development. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2015;28(9-10):1019–1027. doi: 10.1515/jpem-2014-0522
- Sircili MH, Denes FT, Costa EM, et al. Long-term followup of a large cohort of patients with ovotesticular disorder of sex development. *J Urol.* 2014;191(5 Suppl):1532–1536. doi: 10.1016/j.juro.2013.10.037
- Khare M, Gupta MK, Airun A, et al. A case of true hemaphroditism presenting with dysgerminoma. *J Clin Diagn Res.* 2017;11(11):ED07–ED09. doi: 10.7860/JCDR/2017/31134/10911
- Chen CQ, Liu Z, Lu YS, et al. True hermaphroditism with dysgerminoma: a case report. *Medicine (Baltimore).* 2020;99(22):e20472. doi: 10.1097/MD.00000000000020472
- Meenal B, Meenakshi G, Pratibha S, et al. 46 XY ovotesticular disorder: a rare case report with review of literature. *Gynecol Minim Invasive Ther.* 2021;10(3):171–173. doi: 10.4103/GMIT.GMIT_107_19

ОБ АВТОРАХ

* **Ткаченко Федор Дмитриевич**, студент;
адрес: Россия, 119991, Москва, ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2;
ORCID: 0009-0009-6219-844X;
e-mail: tckachenko.fyodor2016@yandex.ru

Левченко Наталья Евгеньевна, д-р мед. наук, профессор;
ORCID: 0009-0003-6056-1838;
eLibrary SPIN: 9905-3077;
e-mail: levchenko_n_e@staff.sechenov.ru

Анурова Ольга Александровна, канд. мед. наук, доцент;
ORCID: 0000-0003-2547-4846;
e-mail: anurovao@mail.ru

AUTHORS' INFO

* **Fedor D. Tkachenko**, Student;
address: 8 Trubetskaya st, bldg 2, Moscow, Russia, 119991;
ORCID: 0009-0009-6219-844X;
e-mail: tckachenko.fyodor2016@yandex.ru

Natalia E. Levchenko, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor;
ORCID: 0009-0003-6056-1838;
eLibrary SPIN: 9905-3077;
e-mail: levchenko_n_e@staff.sechenov.ru

Olga A. Anurova, MD, Cand. Sci. (Medicine), Assistant Professor;
ORCID: 0000-0003-2547-4846;
e-mail: anurovao@mail.ru

Филиппова Тамара Владимировна, д-р мед. наук, профессор;
ORCID: 0000-0002-6812-9615;
eLibrary SPIN: 7206-6947;
e-mail: filippova_t_v@staff.sechenov.ru

Литвинова Мария Михайловна, канд. мед. наук, доцент;
ORCID: 0000-0002-1863-3768;
eLibrary SPIN: 3771-4894;
e-mail: Litvinova_m_m@staff.sechenov.ru

Слуханчук Екатерина Викторовна, канд. мед. наук,
доцент;
ORCID: 0000-0001-7441-2778;
eLibrary SPIN: 7423-8944;
e-mail: ekaterina@ginekologhirurg.ru

Рубашенко Алина Владиславовна, студент;
ORCID: 0009-0004-9505-5772;
e-mail: rubaline@yandex.ru

Tamara V. Filippova, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor;
ORCID: 0000-0002-6812-9615;
eLibrary SPIN: 7206-6947;
e-mail: filippova_t_v@staff.sechenov.ru

Maria M. Litvinova, MD, Cand. Sci. (Medicine), Assistant Professor;
ORCID: 0000-0002-1863-3768;
eLibrary SPIN: 3771-4894;
e-mail: Litvinova_m_m@staff.sechenov.ru

Ekaterina V. Slukhanchuk, MD, Cand. Sci. (Medicine),
Assistant Professor;
ORCID: 0000-0001-7441-2778;
eLibrary SPIN: 7423-8944;
e-mail: ekaterina@ginekologhirurg.ru

Alina V. Rubashchenko, Student;
ORCID: 0009-0004-9505-5772;
e-mail: rubaline@yandex.ru

*Автор, ответственный за переписку / Corresponding author