

Bilateral Epididimal Papiller Kistadenoma (Vaka takdimi)

R. Turgut ALKIBAY

İlhan ERKAN

Haluk ÖZEN

Yücel GÜNGEN

Doğan REMZİ

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi
Üroloji ve Patoloji Araştırma Dalları, Ankara

BILATERAL EPIDIDYMAL PAPILLARY
CYSTADENOMA (Case Report)

Geliş Tarihi: 25 Ağustos 1985

ÖZET

Bilateral epididimal papiller kistadenomah bir vaka sunulmuş ve bu ilginç, nadir rastlanan tümörün patolojisi, kliniği ve hastalığın prognozu kaynaklar eşliğinde gözden geçirilmiştir.

Epididimal papiller kistadenoma benign bir tümördür ancak bilateral olduğu zaman Lindau hastalığının epididimal komponenti olarak kabul edilir. Bilateral papiller kistadenoma saptanan hastalar Lindau hastalığının diğer komponentleri yönünden detaylı olarak araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Epididim, Papiller Kistadenoma, Lindau Hastalığı

T Kİ Tıp Bil Araştırma Der C.3, S.4, 357-359, 1985

Epididimal Papiller Kistadenoma (EPKA) ilk kez 1956 yılında Sherrick tarafından tanımlanmış benign bir tümördür (7). Daha sonra 1971 yılında Price 20 vakadan oluşan bir grup EPKA'nın klinikopatolojik analizini yapmış ve tümörün Lindau hastalığı ile olan ilgisini belirlemiştir (6). Price'a göre unilatéral vakalar Lindau hastalığının izole manifestasyonlarıdır. Bu hastalarda hastalığın diğer komponentleri oluşmaz. Bilateral vakalarda ise Lindau hastalığının diğer organlara özgün lezyonları ya mevcuttur ya da gelecekte oluşacaktır.

VAKA TAKDİMİ

H.Ş., 33 yaşında, erkek hasta, primer infertilite tanısıyla H.Ü.T.F. Üroloji Anabilim Dalınca takibe alınmıştı. Fizik incelemesinde normal boyutlarda ve kıvamda testisler bulunan hastada her iki epididim

SUMMARY

Bilateral epididymal papillary cystadenoma is a rare entity. We herein present a case with papillary cystadenoma and discuss the pathology, clinical features and prognosis of this disease briefly.

Although papillary cystadenoma is a benign tumor, it represents the epididymal component of Lindau's disease. Patients with bilateral epididymal cystadenomas are prone to develop other components of the Lindau syndrome, and a clinical work-up with this in mind is indicated in all patients with papillary cystadenomas of both epididymides. When unilateral, the lesion probably represents an isolated manifestation of Lindau's disease occurring in a patient who is not prone to develop other lesions of the syndrome.

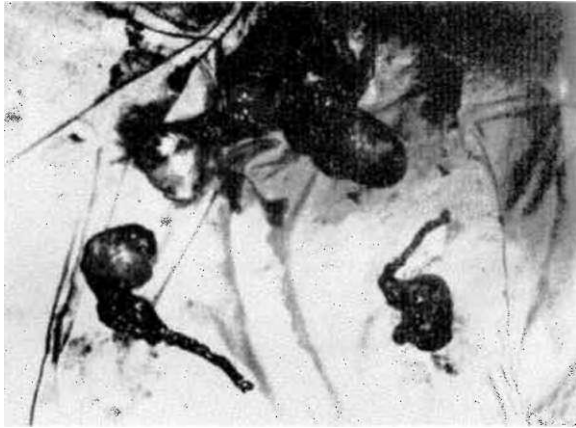
Key Words: Epididymis, Papillary Cystadenoma, Lindau's Disease.

T J Research Med Set V.3, N.4, 357-359, 1985

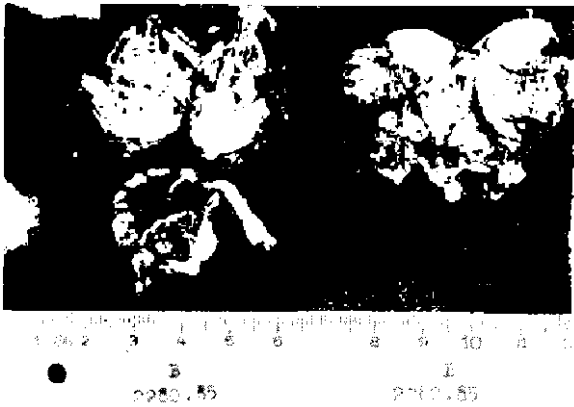
sert ve nodüler olarak palpe edildi. Follikül stimule edici hormon (FSH), Luteinize edici hormon (LH), Prolaktin (PRL) ve Testosteron düzeyleri normal olan azospermik hastaya 8.2.1985 tarihinde bilateral testis ve epididim biyopsisi yapıldı. Testis biyopsilerinde parsiyel fibrozis ve minimal spermatogenetik aktivite saptanan hastanın epididimlerinden alınan biyopsiler sağda adenomatoid tümör solda ise parsiyel fibrozis olarak rapor edildi. Farklı patolojik tanımlara rağmen makroskopik olarak her iki epididimdeki lezyonun benzer olması, testis biyopsisi sonucu hastanın fertilité şansının düşük olduğunun anlaşılması ve hastanın yakınmaları nedeni ile 14.5.85 tarihinde tekrar eksplore edilen hastaya bilateral epididimektomi yapıldı (Şekil-1).

Sol epididimektomi materyali solid görünümlü 3x3x3.5 cm boyutlarında doku parçası idi. Sağda ise

epididim gene aynı büyüklükteydi ancak yer yer kistik yer yer de sarı renkli fibrotik görünümlü alanlar içeriyordu (Şekil-2). Mikroskopik olarak her iki epididimden alınan kesitlerde mononükleer hücre infiltrasyonu gösteren vasküler, fibrotik bir stroma içinde değişik çaplarda kolumnar hücrelerle döşeli açık sitoplazmalı glandüler yapılar gözlemlendi. Glandüler yapıların bazılarında kistik gelişmeler, bazılarında da tümeneye gelişmiş papiller formasyonlar mevcuttu (Şekil-3). Bu yapı ile her iki epididimdeki lezyonlar EPKA olarak değerlendirildi. Daha önce biyopsi materyali ile konan adenomatoid tümör tanısının ise yetersiz biyopsi materyalinin sonucu olduğu anlaşıldı.



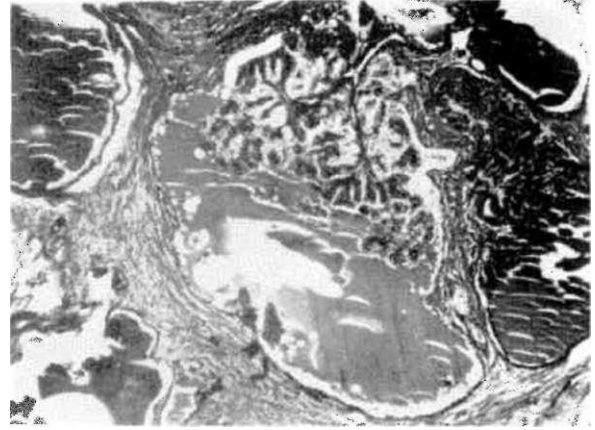
Şekil-1. Preoperatif bilateral epididim ve vaz »pesimenleri



Şekil-2. Makroskopik epididim materyallerinin enine kesitleri

TARTIŞMA

Literatürde bulabildiğimiz EPKA ile ilgili az sayıdaki yayın, vakamızdaki klinik ve patolojik bulgularla uyumludur. Tümör çoğunlukla asemptomatiktir ve



-3. Epididimal papiller kistadenomanın makroskopik görünümü (İLE. x 45).

kaput epididimde küçük, nodüler kitle olarak farkedilir (1, 2, 5, 8). Büyüklüğü 1 cm - 5 cm arasında rapor edilmiştir (5). Makroskopik olarak solid veya kistik görünümde olabilen tümörün tipik mikroskopik bulgusu dilate, şeffaf sitoplazmalı, kuboidal veya silindirik epitelle döşeli efferent duktuslardır. Lümeneye doğru uzanan papiller yapılar bazen küçük bazen de lümeni tamamen kaplayacak kadar büyüktür (5). Papiller uzantıları döşeyen epitel de şeffaf sitoplazmalıdır ve bazı vakalarda renal hücreli karsinomadan ayırdedilemez (1, 5). Literatürdeki ilk yayınlarda spermatosel ile birlikte geliştiği öne sürülen (2, 7) bu tümörün günümüzde efferent duktuslardan orijin aldığı bilinmektedir (3, 5, 6).

EPKA asemptomatik ve benign olduğu için sadece biyopsi önerilir. Cerrahi eksizyon semptomatik vakalarda ağrı ve kitleyi ortadan kaldırmak için nadiren gerekebilir (4, 6).

EPKA'nın klinik önemi Lindau hastalığının epididimal komponenti olmasından kaynaklanır (6). Lindau hastalığı herediter, otozomal dominant geçiş gösteren; serebellar hemangioblastoma (Lindau tümörü), retinal hemangioblastoma (Von Hippel tümörü), spinal kord hemangioblastomasi, pankreatik kistler, renal ve epididimal anomalilerle karakterize bir sendrom olarak tarif edilir (4, 6, 8). Melmon ve Rosen bu tarifi yetersiz bulmuş ve Lindau hastalığı ile görülen tüm patolojik lezyonların organlara göre dökümünü yapmıştır (Tablo - I) (4). Bilateral EPKA saptanan hastalarda Tablo-I'de sayılan lezyonlardan bir veya birkaçının bulunduğu veya gelecekte oluşacağı kabul edilmektedir (4, 6). Bunlardan özellikle serebellar hemangioblastoma fatal komplikasyonları nedeniyle önemlidir ve tüm beyin tümörlerinin % 2'sini, postero-fossa tümörlerinin de % 7-10'unu oluşturduğu bildirilmiştir (4). Unilateral EPKA vakalarında Lindau hastalığının diğer lezyonları saptanmamıştır ve

bu vakalar hastalığın izole manifestasyonları olarak tanımlanmıştır (6).

Vakamız bu bilgiler ışığında değerlendirilerek hastalığın diğer lezyonları açısından tetkik edilmiştir. Hastaya nörolojik ve göz dibi muayenesi dahil yeniden sistemik fizik muayene yapılmış ve patolojik bulgu saptanamamıştır. İdrar ve tam kan analizi, EEG, bilgisayarlı beyin tomografisi, intravenöz pyelografi, akciğer tomografisi, abdominal ve pelvik organların ultrasonografik değerlendirilmesi sonucunda patolojik bulgu saptanamamıştır. Bu durumda hastamız erken teşhis ve bu yolla risk faktörünü azaltma amacıyla 6 aylık periyodik kontrollere gelmek üzere taburcu edilmiştir.

Tablo - 1

Lindau Hastalığı İle Birlikte Saptanmış Patolojik Lezyonlar

Serebellum : Hemangioblastoma, Kpandimoma
Serebellar Korteks ; Hemangioblastoma

Mcninkler : Menengioma
Medulla Oblangata : Hemangioblastoma
Spinal kord : Hemangioblastoma, Siringomyeli
Retina : Hemangioblastoma
Böbrek : Hipernefroma, Kist, Medullar Fibroma, Kapiller, Angioma, Adenoma, Hemangioblastoma
Pankreas : Kist, Papiller Kist Adenoma, Hemangioblastoma
Epididimis : Papiller Kistadenoma
Karaciğer : Adenoma, Kist, Angioma
Akciğer : Kist
Adrenal Korteks : Adenoma
Adrenal Medulla: Hiperplazi, Kist, Feokromositoma
Sempatik Zincir : Paraganglioma
Kemik : Kist, Hemangioma
Mesane : Hemangioblastoma
Deri ve Mukozalar : Pigmente ve Vasküler Nevüs, Kafeole Lekeleri
Omentum : Kist
Mczokoion : Kist

K A Y N A K L A R

1. Chan Y, RA Schinella and JVV Draper: Papillary clear cell cystadenoma of the epididymis. J. Urol. 100:661-665, 1968.
2. Easton JA and M Claridge: Cystadenoma of the epididymis. Brit. J. Urol. 36:416-417, 1964.
3. Oram SM and El- Hoffman: Bilateral papillary adenomas of the epididymides. Arch. Path. 76:620-625, 1963.
4. M'cliiion KL and SW Rosen: Lindau'« disease: Review of tin' literature and study of a large kindred. Amer. J. Med. 36:595-617, 1964.
5. Mostofi FK and CJ Davis: Pathology of Urologic Cancer in Principles and Management of Urologic Cancer. Ed. by N. Javadpour, Williams and Wilkins, Baltimore, London. Chap. 4, pp: 54-126, 1983.
6. Price KB: Papillary cystadenoma of the epididymis. Arch. Path. 91:456-470, 1971.
7. Sherrick JO: Papillary cystadenoma of the epididymis. Cancer 9:403-407, 1956.
8. Tsuda II, S I'ukushima, M Takahashi, Y Ilikosaka and K Ilayashi: Familial bilateral papillary cystadenoma of the epididymis. Cancer 37:1831-1839, 1976.