

Cas Clinique

Cystadénome Papillaire de L'épididyme: Un Nouveau Cas

A. Elkiassi¹, A. Sahnoun¹, A. Ouakadi², A. Elmoussaoui¹,
R. Aboutaieb¹, H. Fekak¹, M. Dakir¹, R. Rabii¹, A. Debbagh¹,
A. Joual¹, S. Bennani¹, S. Azzouzi², F. Meziane¹

¹Service d'Urologie, ²Service d'Anatomie Pathologique, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

RESUME

Le cystadénome papillaire de l'épididyme est une tumeur paratesticulaire bénigne rare. Se présentant comme une masse épидидymaire uni ou bilatérale. Son association avec le syndrome de Von Hippel-Lindau est fréquente, en particulier dans les lésions bilatérales. Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 36 ans, qui présentait depuis un an des douleurs scrotales gauches, une grosse bourse chronique, sans fièvre ni signes fonctionnels urinaires. L'examen avait mis en évidence une masse testiculaire dure, irrégulière et indolore sans adénopathies inguinales ni masse abdominale. L'échographie scrotale avait montré une masse testiculaire gauche solide hypoéchogène bien limitée de 3 x 2,5 x 2,2 cm. Les marqueurs tumoraux étaient normaux (βHCG : 2 UI/j, AlphaFoetoProteine : 2,94 UI/l). La masse testiculaire a été explorée à travers une incision inguinale gauche. A la palpation, c'était une tumeur testiculaire dure. Une orchidectomie gauche a été réalisée. L'examen anatomopathologique de la pièce d'exérèse avait conclu à un aspect morphologique et immunohistochimique d'un cystadénome papillaire séreux borderline paratesticulaire sans signe d'invasion. A travers notre observation et les données de la littérature, nous proposons de mieux définir le diagnostic clinique et anatomopathologique ainsi que le traitement de ces tumeurs testiculaires rares.

Mots clés : épидидyme, cystadénome papillaire.

Correspondance: Dr. Azeddine Elkiassi, D12, lotissement villa gardenia, quartier Ikrimat, lotissement aleyine, lot n:12, 20460. Casablanca, Maroc, Email: azeddineel@hotmail.com

Détails d'acceptation: article reçu: 11/12/2008 article accepté (après corrections): 1/8/2010

INTRODUCTION

Le cystadénome papillaire de l'épididyme est une tumeur paratesticulaire bénigne et rare. Il se présente comme une masse épидидymaire uni ou bilatérale. Son association avec le syndrome de Von Hippel-Lindau est fréquente, en particulier dans les lésions bilatérales.

A travers notre observation et les données de la littérature, nous proposons de mieux définir le diagnostic clinique et anatomopathologique ainsi que le traitement de ces tumeurs paratesticulaires rares.

OBSERVATION

Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 36 ans, qui présentait depuis un an des douleurs scrotales gauches avec augmentation progressive de la bourse gauche, sans fièvre ni signes fonctionnels urinaires. A l'examen, le patient était apyrétique avec une masse testiculaire dure, irrégulière et indolore sans adénopathies inguinales ni masse abdominale. L'échographie scrotale avait montré une masse testiculaire gauche solide hypoéchogène bien limitée de 3 x 2,5 x 2,2 cm. Les marqueurs tumoraux étaient normaux (βHCG : 2 UI/j, AlphaFoetoProteine : 2,94

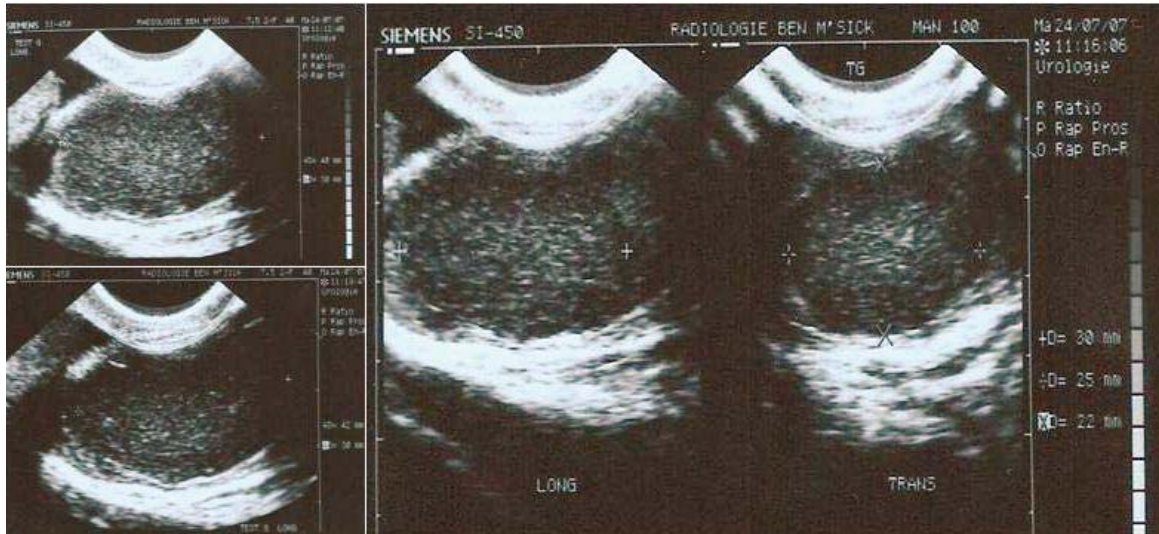


Fig. 1: Echographie testiculaire montrant une masse solide, hypoéchogène, homogène, bien limitée, occupant les 2/3 supérieurs et mesurant 30x25x22 mm.

UI/1). On ne note aucun antécédent personnel ni familial particulier. La masse testiculaire a été explorée à travers une incision inguinale gauche. A la palpation, il s'agissait d'une tumeur testiculaire dure, Il n'est pas reconnu d'épididyme. Une orchidectomie gauche a été alors réalisée. L'examen anatomopathologique de la pièce d'exérèse retrouvait une masse de 5x3x2 cm accolée au testicule par une bride fibreuse et tapissée par un revêtement unistratifié. Cette masse renferme quelques canaux efférents dilatés. L'étude immunohistochimique montrait que les cellules bordant la masse expriment l'EMA, la vimentine et la cytokératine, faisant porter le diagnostic d'un cystadénome papillaire séreux borderline paratesticulaire sans signe d'invasion. Les suites opératoires ont été simples. Dans le but de chercher le diagnostic de la maladie de von Hippel-Lindau chez ce patient sans antécédent familial connu, une tomодensitométrie abdominale et cérébrale a été réalisé et qui était normal. Le recul est actuellement de 24 mois sans aucune récurrence.

DISCUSSION

Le cystadénome papillaire de l'épididyme est une entité histologique rare, c'est une tumeur bénigne exceptionnelle de nature épithéliale, c'est la seule tumeur épithéliale décrite au niveau de l'épididyme.

Depuis que le premier cas de cystadénome papillaire de l'épididyme a été décrit par Sherrick en 1956¹⁴, approximativement 40 cas ont été rapportés dans la littérature. Les plus grandes séries ont recensées 18 cas^{2, 3, 6, 11}.

La symptomatologie clinique est très pauvre. Il s'agit d'une petite masse scrotale non douloureuse ne gênant pas la fonction sexuelle. Survenant chez des malades d'âge moyen de 36 ans, elle peut être uni ou bilatérale. Les formes bilatérales peuvent parfois, selon leur emplacement, obstruer le passage du sperme et être responsable d'infertilité^{9, 15}.

L'échographie scrotale est l'examen le plus souvent réalisé, objectivant une masse de consistance mixte à la fois solide et kystique de l'épididyme. L'aspect le plus connu dans le cadre de la maladie de von Hippel-Lindau est celui d'un amas de kystes associés à un stroma hypervasculaire. En dehors de cette maladie, cette lésion peut se présenter comme une petite tumeur solide posant le problème de diagnostic différentiel avec les tumeurs solides du testicule et c'est l'exemple de notre cas^{1, 4, 13}.

L'exérèse de la masse permet à la fois la confirmation du diagnostic et le traitement^{5, 16, 17}.

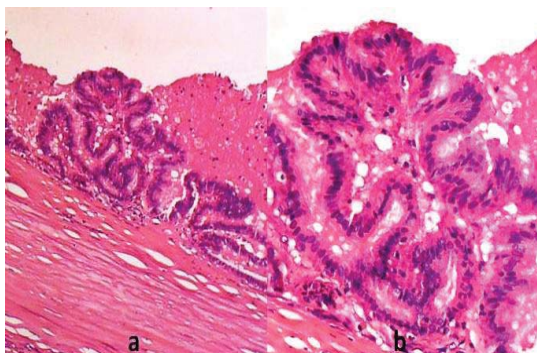


Fig. 2: Paroi du kyste avec le revêtement papillaire
a- Grossissement X10 b- Grossissement X40.

Morphologiquement l'aspect est caractéristique, la tumeur varie de 1,6 à 6 cm, elle est solide et/ou kystique et de couleur ocre. La localisation paratesticulaire permet d'éliminer un cystadénome ou un cystadénome sertoliforme du rete testis. On pourra également discuter l'exceptionnel carcinome épiddymaire ou une localisation métastatique d'un carcinome papillaire notamment rénal, mais ces lésions surviennent habituellement chez des sujets plus âgés.

Le profil immunohistochimique des cellules tumorales (KL1+, EMA+) est similaire à celui des épiddymes et des canaux efférents ce qui confirme l'origine épithéliale de ces tumeurs et les différencie des tumeurs adénomatoïdes, qui ont une origine mésothéliale^{8, 12}.

L'immunohistochimie seule ne permet pas d'éliminer une métastase d'un carcinome rénal à cellules claires car les cellules expriment à la fois la kératine et la vimentine. L'architecture papillaire et la présence de matériel colloïde PAS positif sont de bons arguments diagnostiques¹².

Le cystadénome papillaire de l'épididyme dans sa forme bilatérale peut être associé au syndrome de Von Hippel-Lindau, qui est une affection autosomique dominante due aux altérations d'un gène suppresseur de tumeur (VHL) situé sur le bras court du chromosome 3. Sa survenue chez environ 40% des patients porteurs d'une mutation du gène du syndrome de Von Hippel-Lindau (VHL) doit faire rechercher des éléments évocateurs de cette pathologie par l'interrogatoire (recherche d'antécédents familiaux) et par la recherche des autres manifestations de la maladie (carcinome à cellules rénales multiples précoces et bilatérales, hémangioblastomes du cervelet ou de la rétine, kystes pancréatiques et tumeur du sinus endolymphatique). Le cystadénome de l'épididyme ne fait pas partie des lésions «majeures» de cette maladie. La confirmation se fait par la recherche d'une mutation sur le gène VHL (3p25-26). Quelques cas sporadiques ont été également rapportés^{7, 8, 10}. Une étude avait révélé des niveaux élevés de VEGF dans un cystadénome papillaire de l'épididyme suggérant son rôle dans la formation des kystes et du stroma vasculaire. Le rôle clé de la protéine VHL dans la régulation de la production de VEGF et l'angiogenèse a été démontré^{8, 18}.

CONCLUSION

Le cystadénome papillaire de l'épididyme est une pathologie rare de bon pronostic. Le traitement se doit d'être conservateur. Il faut se méfier des formes solides adhérentes au testicule qui peuvent en imposer pour une tumeur maligne du testicule surtout s'ils ne surviennent pas dans un contexte de la maladie de Von Hippel-Lindau.

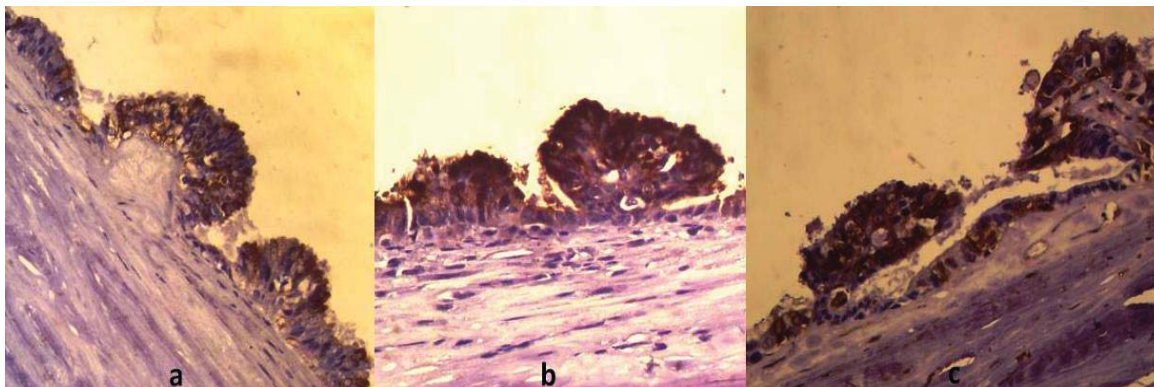


Fig. 3: Etude immunohistochimique:
Expression homogène de l'EMA (a) de la vimentine (b) et de la cytokératine (c) (Grossissement X10)

BIBLIOGRAPHIE

1. Alexander JA, Lichtman JB, Varma VA. Ultrasound demonstration of a papillary cystadenoma of the epididymis. *J.Clin.Ultrasound*. 1991; Sep;19(7):442-5.
2. Chaubey S, Lloyd DM. Papillary cystadenoma of testis. *J.Urol*. 2001; Feb;165(2):535.
3. Debnath K, Moirangthem GS, Singh TD. Papillary cystadenoma of epididymis. *Kuwait Med.J*. 2005;37(2):122-4.
4. Dogra VS, Gottlieb RH, Oka M, Rubens DJ. Sonography of the scrotum. *Radiology*. 2003; Apr;227(1):18-36.
5. Dupre F, Zachar D, Choquet C, Clement N, Mainguene C, Vieillefond A. A propos d'un cas de cystadenocarcinome papillaire sereux paratesticulaire. [A propos of 1 case of paratesticular papillary serous cystadenocarcinoma]. *Ann.Pathol*. 2001; Feb;21(1):63-6.
6. Geenen RW, Bevers RF, Gielis C, Boon TA. Papillary cystadenoma located in the spermatic cord. *J.Urol*. 1997; Aug;158(2):546.
7. Gruber MB, Healey GB, Toguri AG, Warren MM. Papillary cystadenoma of epididymis: Component of von Hippel-Lindau syndrome. *Urology*. 1980; Sep;16(3):305-6.
8. Handra Luca A, Toublanc M, Richard S, Polivka M, Boccon Gibod L, Henin D. Cystadenome papillaire de l'epididyme revelant une maladie de von Hippel-Lindau. [Papillary cystadenoma of the epididymis revealing von Hippel-Lindau disease]. *Ann.Pathol*. 2001; Feb;21(1):102-3.
9. Kuhn MT, MacLennan GT. Benign neoplasms of the epididymis. *J.Urol*. 2005; Aug;174(2):723.
10. Mehta GU, Shively SB, Glasker S, Bechert CJ, Zhuang Z, Raffeld M, et al. Von Hippel-Lindau disease: Epididymal cystadenoma targeted by metastatic events. *Urology*. 2007; Jun;69(6):1209.e9-12.
11. Meyer JS, Roth LM, Silverman JL. Papillary cystadenomas of the epididymis and spermatic cord. *Cancer*. 1964; Oct;17:1241-7.
12. Pich A, Galliano D. Pure (non-papillary) serous cystadenoma of the epididymis: A histologic and immunohistochemical study. *Pathol.Res.Pract*. 2005;201(1):65-9.
13. Roy C, Tuchmann C. Echographie scrotale. Partie II: Pathologies kystiques, tumorales et non tumorales rares. [Scrotal ultrasound. Part II: Cysts, tumors and rare non tumoral processes]. *J.Radiol*. 2003; Jun;84(6):667-80.
14. Sherrick JC. Papillary cystadenoma of the epididymis. *Cancer*. 1956;9:403-7.
15. Shimbo M, Araki K, Kaibuchi T, Kuramochi H, Mori I. Mucinous cystadenoma of the testis. *J.Urol*. 2004; Jul;172(1):146-7.
16. Talmon GA, Johansson SL. Serous cystadenoma of the epididymis. *Urology*. 2007;70(2):372.e7-8.
17. Romero Tejada JC, Fernandez Arjona M, Gomez Sancha F, Peinado Ibarra F, Fraga Fernandez J. Intratesticular serous papillary cystadenoma: A tumour managed by partial orchidectomy. *Br.J.Urol*. 1998; Oct;82(4):606-7.
18. Leung SY, Chan AS, Wong MP, Yuen ST, Fan YW, Chung LP. Expression of vascular endothelial growth factor in von Hippel-Lindau syndrome-associated papillary cystadenoma of the epididymis. *Hum.Pathol*. 1998; Nov;29(11):1322-4.

ABSTRACT

Papillary cystadenoma of the epididymis is a rare benign neoplasm that arises from the efferent duct epithelium. It may show as a unilateral or bilateral epididymal mass and its association with von Hippel-Lindau syndrome is very high, particularly in bilateral lesions.

A 36-year-old male presented with a left-side scrotal mass of one year duration. On local examination, a painless irregular and hard testicular mass. Ultrasonography of the scrotum revealed a left strong hypoechoic, homogeneous, well limited testicular mass of 30x25x22mm diameter. The tumorous scorers were normal (beta HCG and AFP).

The testicular mass was explored through a left inguinal incision. In palpation, it is a hard testicular tumor. Left Orchidectomy is carried out.

The pathologic examination reveals a serous papillary cystadenoma borderline paratesticular without sign of invasion.

We propose guidelines from literature for diagnosis, histogenesis and treatment of this rare tumor.