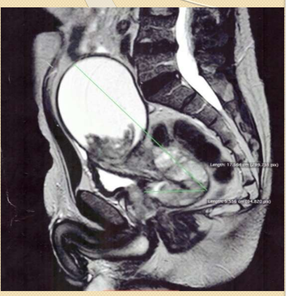
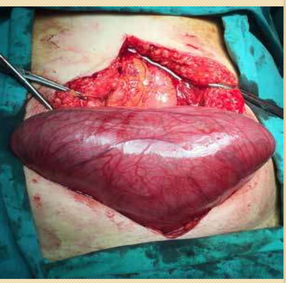
Διαυγοκυτταρικό καρκίνωμα ενδομητρίου σε άνδρα με σύνδρομο παραμονής των δομών του παραμεσονεφρικού πόρου (PMDS)

Π. Μπαλαξής, Κ. Γραικός, Α. Κλαμπάτσας, Δ. Παπαδάκης, Γ. Μουστάκας, Γ. Μαρλάς, Σ. Γκατζός.
Ουρολογικό Ογκολογικό Τμήμα, ΑΝΘ ¨Θεαγένειο¨







Εισαγωγή

Σκοπός μας είναι η παρουσίαση ενός πολύ σπάνιου περιστατικού που αφορά άνδρα με καρκίνωμα ενδομητρίου αναπτυχθέν σε μήτρα προερχόμενη από εμμένοντα στοιχεία του πόρου του Muller.

Υλικό και μέθοδος

Άνδρας 44 ετών, πατέρας 2 παιδιών, υποβλήθηκε σε απεικονιστικό έλεγχο (CT και MRI κοιλίας),λόγω αιματουρίας και προπέτειας κοιλιακής χώρας, και ανευρέθη, σωληνοειδής σχηματισμός 23χ16χ6cm όπισθεν του προστάτη με επέκταση στην πύελο και πλήρωση του αυλού με συμπαγή εμπλουτιζόμενο ιστό - πιθανότατα υπολειμματικού εμβρυικού πόρου (Muller). Ο καρυότυπος, το PSA, η δακτυλική εξέταση και οι καρκινικοί δείκτες για όγκους γεννητικών κυττάρων των όρχεων ήταν φυσιολογικοί. Ο ασθενής υπεβλήθη, σε εκτομή του ευμεγέθους μορφώματος (το οποίο βρισκόταν όπισθεν της ουροδόχου κύστης σε επαφή με την οπίσθια επιφάνεια του προστάτη) καθώς και σε εκτομή έκτοπου βουβωνικού όρχη δεξιά. Το παρασκεύασμα περιλάμβανε μήτρα διαστάσεων 13x8x6 cm, τη σπερματοδόχο κύστη και τον δεξιό έκτοπο όρχη. Η ιστολογική εξέταση αφορούσε υψηλού βαθμού διαυγοκυτταρικό καρκίνωμα ενδομητρίου, επεκτεινόμενο στο τοίχωμα της μήτρας, στη σπερματοδόχο κύστη και στον έκτοπο όρχη. Χορηγήθηκε επικουρική ακτινοθεραπεία πυέλου λόγω θετικών χειρουργικών ορίων. 6 μήνες αργότερα, ανεδείχθησαν δευτερογενείς πνευμονικές μεταστάσεις. Ακολούθησαν 8 κύκλοι συνδυασμένης χημειοθεραπείας με πακλιταξέλη και καρβοπλατίνη και στην συνέχεια χορηγήθηκε σουνιτινίμπη.

Αποτελέσματα

Το PMDS δεν επηρεάζει την ανάπτυξη των ανδρικών εξωτερικών γεννητικών οργάνων. Η διάγνωση γίνεται συνήθως κατά τη διάρκεια επέμβασης για κρυψορχία ή επέμβασης κήλης. Η κρυψορχία η/και εκτοπία των όρχεων σχετίζεται στο 1/3 των περιπτώσεων με μια σπάνια μορφή εκτοπίας των όρχεων, όπου και οι δύο όρχεις κατεβαίνουν μέσω του ίδιου βουβωνικού πόρου στο ίδιο ημιόσχεο.

Συμπεράσματα

Το σύνδρομο PMDS, είναι μία από τις αιτίες του ανδρικού ψευδοερμαφροδιτισμού, και ένα σπάνιο σύνδρομο που χαρακτηρίζεται από την παρουσία εσωτερικών γυναικείων γεννητικών οργάνων (μήτρα, σάλπιγγες, τράχηλος και κόλπος) με φυσιολογικά ανδρικά δευτερογενή χαρακτηριστικά και συνήθως εκδηλώνεται με κρυψορχία και βουβωνοκήλη. Μπορεί να συσχετιστεί με επιθετικές κακοήθειες ιδιαίτερα με καρκίνο της μήτρας, σε άνδρες και των όρχεων και οι όγκοι που προκύπτουν από τα υπολείμματα του πόρου του müller είναι πολύ σπάνιοι.

Βιβλιογραφία

1. *Nilson O. Hernia uteri inguinalis beim Manne. ActaChir Scand 1939;83:231.*
2. *Lee PA, Houk CP, Ahmed SF, Hughes IA. Consensusstatement on management of intersex disorders.International Consensus Conference on Intersex.Pediatrics 2006;118:488-500.*
3. *Dekker HM, De Jong IJ, Sanders J, Rienhart FEW.Persistent Mullerian duct syndome. Radiographics2003; 23: 309-13.*
4. *Jaka RC, Shankar M. Hernia uterine inguinale withtransverse testicular ectopia and mixed germ celltumor. Indian J Urol. 2007;23:75-76.*