

Prepubertal Olguda Bilateral Testiküler Adrenal Rest Tümörü: US ve MRG Bulguları

Bilateral Testicular Adrenal Rest Tumor in a Prepubertal Patient: US and MRI Findings

¹Hasan Erdoğan, ²Suat Keskin, ¹Mustafa Koplay, ³İlhan Çiftçi, ³Tamer Sekmenli, ¹İlgar Allahverdiyev, ¹Cengiz Erol

¹Selçuk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Konya

²NEU Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Konya

³Selçuk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi AD, Konya

Özet

Testiküler adrenal rest tümör (TART), konjenital adrenal hiperplazi öyküsü olan erkek hastalarda görülen benign testis tümörüdür. Sıklıkla bilateral yerleşimlidir. Infertiliteye sebep olabilir. Ayırıcı tanıda, leydig ve sertoli hücreli tümörler, seminom ve diğer germ hücreli tümörler yer alır. Ultrasonografi ve manyetik rezonans görüntüleme, TART tanısında kullanılan radyolojik görüntüleme yöntemleridir. Bu yazıda TART'ın klinik özellikleri, radyolojik görüntüleme bulguları ve ayırıcı tanısı sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Adrenal rest tümör, konjenital adrenal hiperplazi, prepubertal, US, MRG

Abstract

Testicular adrenal rest tumor (TART) is a benign testicular tumor that was seen in male patients with a history of congenital adrenal hyperplasia. It is often localized as bilateral. It can cause infertility. Differential diagnosis includes, Leydig and Sertoli cell tumors, seminomas and other germ cell tumors. Ultrasonography and magnetic resonance imaging are radiological imaging methods used in the diagnosis of TART. In this article, clinical features, radiological findings and differential diagnosis of TART is presented.

Key words: Adrenal rest tumor, congenital adrenal hyperplasia, prepubertal, US, MRI

GİRİŞ

Testiküler adrenal rest tümör (TART), konjenital adrenal hiperplazili (KAH) erkek hastalarda yüksek ACTH düzeylerine bağlı olarak, testislerdeki adrenal kalıntılardan gelişebilen benign tümörlerdir. TART sıklıkla bilateral yerleşimlidir (%83) ve çoğunluğu (%76) erişkin yaşta tanı almaktadır (1). KAH'lı hastalarda, yüksek seyreden adrenal androjen düzeyleri nedeniyle hipofizyal-gonadal aksın baskılanması, küçük testis boyutlarına ve infertiliteye sebep olur. Yine TART, obstrüktif azospermi ve oligospermiye yol açarak infertiliteye sebep olur (2). Biz bu yazıda oldukça nadir görülen bu tümörün, prepubertal bir olgudaki radyolojik görüntüleme bulgularını ve ayırıcı tanısını sunmayı amaçladık.

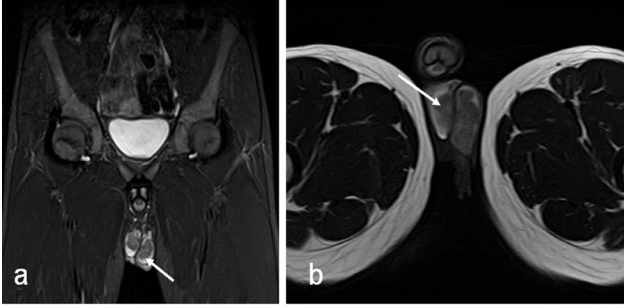
OLGU

2 yaşından beri KAH tanısı olan ve son 6 aydır testiste ele gelen şişlik ve ağrı şikayeti ile hastanemize başvuran 11 yaşındaki erkek hasta fizik muayene, ultrasonografi (US) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulguları ile birlikte değerlendirildi. Olgunun fizik muayenesinde her iki testiste ele gelen nodüler yapıda kitleler saptandı. Laboratuvar bulgularında tümör belirleyici hormonlarda anlamlı bulgular yoktu. Skrotal US incelemesinde, her iki testiste hilustan parankime uzanan tubuler yapıda hipoeoik solid nodüler lezyonlar izlendi. Kitle lezyonun natürünün ve karakterizasyonunun detaylı incelenmesi amacıyla MRG inceleme yapıldı. MRG'de, T1 ağırlıklı görüntüde izointens, T2 ağırlıklı görüntüde hipointens izlenen ve kontrast tutulumları gösteren

bilateral serpinginöz özellikte solid kitle lezyonlar izlendi (Şekil 1 ve 2). Tipik görünüşleri, bilateral olmaları ve KAH öyküsü olması nedeniyle lezyonlar TART olarak düşünüldü. Hastaya testis koruyucu operasyon sonrasında tanı histopatolojik olarak doğrulandı. Postoperatif dönemde yapılan US incelemede (Şekil 3) ve MRG'de (Şekil 4) nüks-rezidü kitle lezyon izlenmedi. Her iki testis parankim yapısında hafif heterojenite ile birlikte birkaç adet mikrokalsifikasyon izlendi.

TARTIŞMA

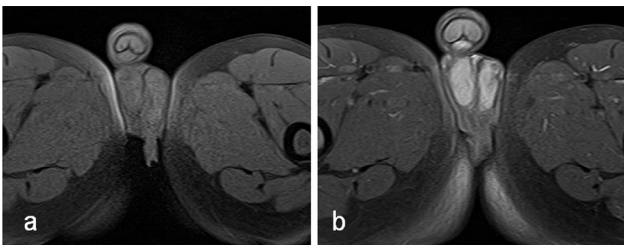
Konjenital adrenal hiperplazi (KAH) steroid sentez yolundaki enzimlerden birinin eksikliği sonucu ortaya çıkan, bir grup adrenal steroid sentez bozukluğu hastalığıdır. Olguların % 90'ından fazlasında 21-hidroksilaz enzim eksikliği vardır. 11-beta-hidroksilaz enzim eksikliği ise tüm KAH olgularının %5-8'ini oluşturmaktadır ve ikinci en sık görülen tipidir. Hastalık otozomal resesif geçişlidir. Bu hastalarda steroid sentezi azalır ve buna bağlı adrenokortikotropik hormon (ACTH) düzeyi artar. Buna bağlı olarak tüm adrenal korteks kaynaklı hücreler çoğalır (1). KAH'lı erkek hastaların yaşam boyunca %8,2' sinde testiküler kitle geliştiği saptanmıştır (2). TART adı verilen bu tümörün, KAH hastalarındaki yüksek ACTH'ya maruz kalan testis dokusundaki kalıntı adrenal benzeri hücrelerden geliştiği düşünülmektedir. Genellikle bilateraldir. Tedavi almayan hastalarda ve sıklıkla genç erişkin dönemde görülür (2,3). Lezyonlar genellikle rete testiste yerleşimlidir ve parankime doğru uzanım gösterirler (4). Erişkin KAH'lı hastalarda karşılaşılan en önemli



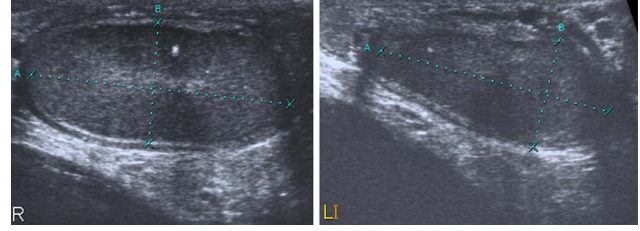
Şekil 1. Koronal STIR (a) ve aksiyel T2 (b) ağırlıklı görüntülerde her iki testis parankiminde hipointens olarak izlenen serpiginöz özellikte solid kitle lezyonlar (oklar) izlenmektedir

problemlerden biri infertilitedir. Bu hastalarda yüksek seyreden adrenal androgen düzeyleri nedeniyle hipofizyal-gonadal aksın baskılanması, testis boyutlarında küçülmeye ve infertiliteye sebep olur. Yine tümöre bağlı obstrüktif azospermi ve oligospermiye yol açarak da infertiliteye sebep olur (2). Ayırıcı tanıda, Leydig ve Sertoli hücreli tümörler, seminom ve diğer germ hücreli tümörler yer alır. Histopatolojik olarak özellikle TART ve Leydig hücreli tümör arasında benzerlikler mevcuttur. Mikroskopik incelemede geniş eozinofilik granüler sitoplazmalı, fibröz septalar ile ayrılmış lobüler veya nodüler yapıda hücreler görülür. Reinke kristalleri Leydig hücreli tümör için karakteristiktir ve olguların %20-40'ında görülür (4). Ancak TART tanısı tipik öykü, bilateral olma ve karakteristik US ve MRG bulguları ile konulabilir. Tipik olarak US'de hilustan parankime uzanan multifokal akustik gölgelenme gösteren bilateral hipokoik lezyonlar şeklinde görülür. MRG'de ise yine hilustan parankime uzanan, T1 ağırlıklı görüntüde izointens-hiperintens, T2 ağırlıklı görüntüde hipointens, kontrast madde enjeksiyonundan sonra kontrast tutulumu gösteren bilateral özellikte solid kitle lezyonlar olarak izlenir. Bununla birlikte tüm bu US ve MRG bulguları uygun klinik ve endokrin profil eşlik etmeden diğer testis malignitelerinden ayrımı kesin olarak sağlayamaz (4,5).

TART erken dönemde, artmış ACTH düzeylerini baskılayacak dozda kortikosteroid tedavisi ile gerileyebilmektedir. Medikal tedaviye cevap TART'ın histolojik ve klinik olarak hangi evrede tespit edilmiş olduğuna bağlıdır (6). Medikal tedaviye cevap alınamayan hastalarda testiküler



Şekil 2. Kontrast öncesi (a) ve sonrası (b) alınan yağ baskılı aksiyel T1 ağırlıklı görüntülerde kontrast madde enjeksiyonu sonrasında her iki testisteki solid kitlesel lezyonların belirgin kontrastlanması izlenmektedir.

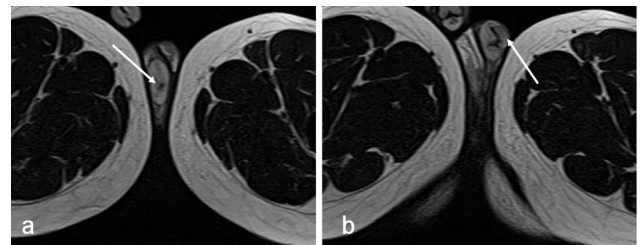


Şekil 3. Postoperatif dönemde yapılan US incelemede her iki testis parankim yapısında hafif heterojenite, eko azalması ve birkaç adet hiperekojen mikrokalsifikasyonlar izlenmektedir.

hipofonksiyon gelişmemiş ve testis dokusu invazyonu fazla değilse testis koruyucu cerrahi uygulanabilir. Buna rağmen testis koruyucu cerrahi yapılan TART hastalarında fertilité prognozu belirsizdir. Testis dokusunun çoğunu kaplayan tümörler ileri evre olarak kabul edilir ve bu hastalarda orşiektomi operasyonu tercih edilir (7,8). TART nadir görülmesine rağmen malign testis tümörleri ile ayırımındaki güçlükler nedeni ile önemlidir. Bilateral testiküler kitle tespit edilen ve tümör belirleyicileri normal olan hastalarda prepubertal dönemde de TART olabileceği akılda tutulmalıdır. Yine KAH' li hastaların yakın takibi sonucunda TART olgularının erken evrede yakalanması, invazif tedavi oranını düşürerek fertilité oranını artırmaktadır. Bu sebeple KAH' li çocuk hastalarda periyodik testiküler US inceleme yapılabilir.

KAYNAKLAR

1. Claahsen-van der Grinten HL, Otten BJ, Takahashi S, et al. Testicular adrenal rest tumors in adult males with congenital adrenal hyperplasia: evaluation of pituitary-gonadal function before and after successful testis-sparing surgery in eight patients. *J Clin Endocrinol Metab* 2007;92: 612-5.
2. Kim JH, Yu n KA, S h in CH, Ya n g SW. A case of testicular adrenal rest tumor in a male child with congenital adrenal hyperplasia. *Korean J Pediatr* 2008;51: 1018-22.
3. Martinez-Aguayo A, Rocha A, Rojas N, et al. Testicular Adrenal Rest Tumors and Leydig and Sertoli Cell Function in Boys with Classical Congenital Adrenal Hyperplasia. *J Clin Endocrinol Metab* 2007; 92: 4583-9.
4. Marchini GS, Cocuzza M, Pagani R, et al. Testicular adrenal rest tumor in infertile man with congenital adrenal hyperplasia: case report and literature review. *Sao Paulo Med J* 2011;129: 346-51.
5. Avila NA, Premkur A, Merke DP. Testicular adrenal rest tissue in congenital adrenal hyperplasia: comparison of MR imaging and sonographic findings. *AJR Am J Roentgenol* 1999;172:1003-6.



Şekil 4. Postoperatif dönemde yapılan MRG incelemede aksiyel T2 ağırlıklı görüntülerde önceki MRG'de izlenen kitle lezyonlar izlenmemektedir.

6. Alış M, Özsanı L, Özışık G, Çağlayan S, Önde ME. Testislerde kitle ile başvuran testiküler ve intraabdominal adrenal rest tümürlü bir konjenital adrenal hiperplazi olgusu. *Gülhane Tıp Derg* 2013; 55: 42-5.
7. Ergün O, Güzel A, Tamer MN, Bircan S, Armağan A. 11-beta-hidroksilaz enzim eksikliğinde geç evre bilateral testiküler adrenal artık tümör olgusu. *Turkish J Urology* 2011;37: 264-8.
8. Tiryaki T, Aycan Z, Hücümenoğlu S, Atayurt H. Testis sparing surgery for steroid unresponsive testicular tumors of the congenital adrenal hyperplasia. *Pediatr Surg Int* 2005; 21: 853-5.