

## Konjenital adrenal hiperplazide testiküler adrenal rest doku: Tanı ve tedavinin takibinde ultrasonografinin yeri

### *Testicular adrenal rest tissue in congenital adrenal hyperplasia: The role of ultrasonography in the diagnosis and treatment follow-up*

Can K. ÇALIŞKAN \*, Alper ÖZEL \*, Nihal MEMİOĞLU \*\*  
A. Şenol ÇELEBİ \*, Ahmet M. HALEFOĞLU \*, Zeki KARPAT\*

\* Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği

\*\* Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatri Kliniği

#### ÖZET

Kongenital adrenal hiperplazi (KAH), adrenal steroidlerin yapımındaki enzimatik defektden, en sık da 21- hidroksilaz enzim eksikliğinden kaynaklanır. Bu enzim eksikliği azalmış kortizol yapımına ve hormon ara ürünlerinin birikmesi, androjenik etkilere neden olur. Biz bu olgu bildirisinde, prepubertal dönemde manifest hale gelmiş olan KAH'lı bir olgunun tanısındaki ultrasonografi bulgularını sunmayı ve tedavinin takibinde ultrasonografinin önemli rolüne değinmeyi amaçladık.

**Anahtar Kelimeler:** Konjenital Adrenal Hiperplazi, Ultrasonografi

#### SUMMARY

Congenital adrenal hyperplasia (CAH) results from an enzymatic defect in the biosynthetic pathway of adrenal steroids, mostly 21-hydroxylase. This enzyme deficiency results in reduced production of cortisol and the accumulation of hormonal precursors, some of which produce androgenic effects. In this case report, we aimed to present the ultrasonographic findings in a prepubertal boy manifesting with CAH and to emphasize the role of ultrasonography in the follow up of treatment.

**Keywords:** Congenital Adrenal Hyperplasia, Ultrasonography

#### GİRİŞ

Konjenital adrenal hiperplazi (KAH); adrenal steroidlerin sentez yolundaki enzimatik defekt sonucu oluşur. KAH olgularının % 95'inde sorumlu olan enzim 21- hidroksilaz eksikliğidir. Klasik 21- hidroksilaz eksikliğinde, plazma progesteron ve 17-hidroksiprogesteron seviyeleri belirgin olarak artar. 21-hidroksilaz enzim eksikliği olan çocuklar neonatal dönemde virilizasyon ve tuz kaybı ile karşımıza çıkabileceği gibi, semptomlar hayatın ilerleyen dönemlerinde görülebilir ya da hiç semptom vermeyebilirler. Tanısı konmamış ya da kontrol edilemeyen bazı konjenital adrenal hiperplazili erkek olgularda puberte ve sonrasında adrenal rest dokuyu temsil eden testiküler kitleler gelişebilir (1). Biz de bu olgu sunusunda, KAH'lı bir olguda testi-

küler adrenal rest dokunun tanımlanmasında ve tedaviye yanıtın takibinde ultrasonografinin rolüne değinmeyi amaçladık.

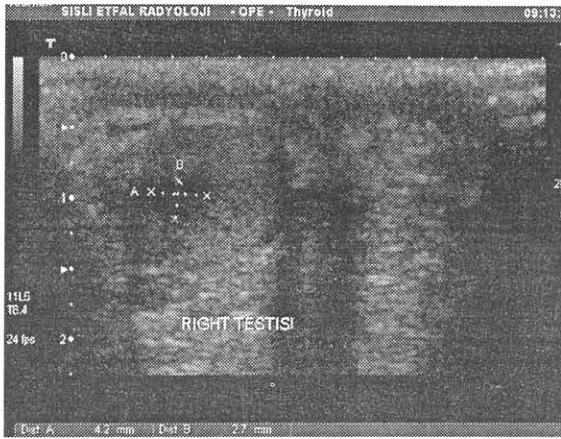
#### OLGU SUNUMU

5 yıl 10 aylık erkek çocuk genital bölgede renk koyulaşması ve kıllanma nedeniyle pediatrik endokrin kliniğine başvurdu. Boyu 122 cm (%75 persentil), vücut ağırlığı 24 kg (%50-75 persentil) olup, kemik yaşı 9 yaş ile uyumlu idi. Genital bölgenin muayenesinde penis boyu: 7 cm, testis volümleri bilateral : 4 ml ve pubik kıllanma evre 2 idi. Yapılan tetkiklerinde ACTH: 187 pg/dl ( ), kortizol 2.1 µg/dl ( ), 17-hidroksiprogesteron : 130 ng/dl ( ) olarak saptandı.

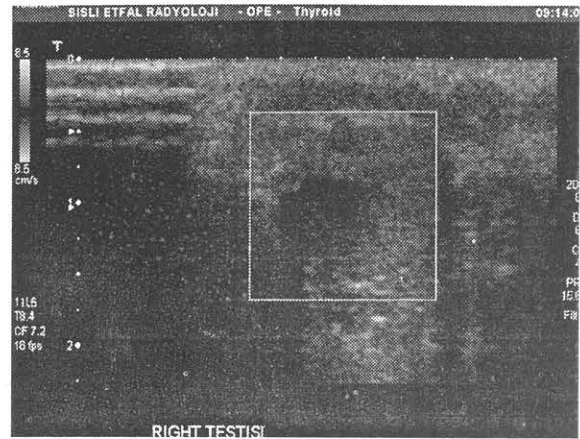
Testis ultrasonografisinde; her iki testis volümleri normalin üzerindeydi. Sağ testiste 4.2x2.7 mm, sol testiste ise 3.0x2.3 mm boyutlarında mediastinum testis komşuluğunda sınırları demarke edilebilen, irregüler sınırlı fokal hipoekoik lezyonlar izlendi ve bunlar hastanın klinik ve laboratuvar bulguları ile beraber de-

#### Yazışma Adresi:

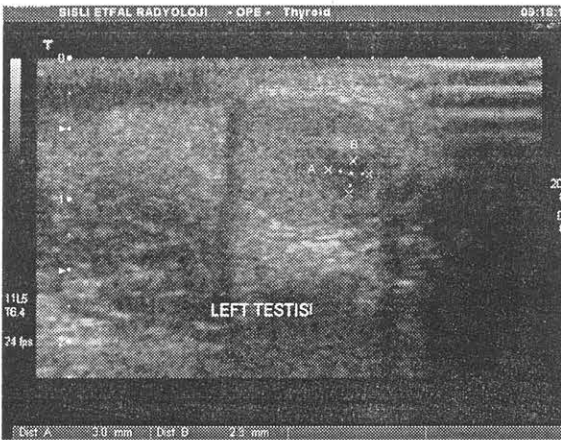
Alper ÖZEL  
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Radyoloji Kliniği  
Tel: 0212 231 22 09-1561 Cep: 0 532 431 18 34



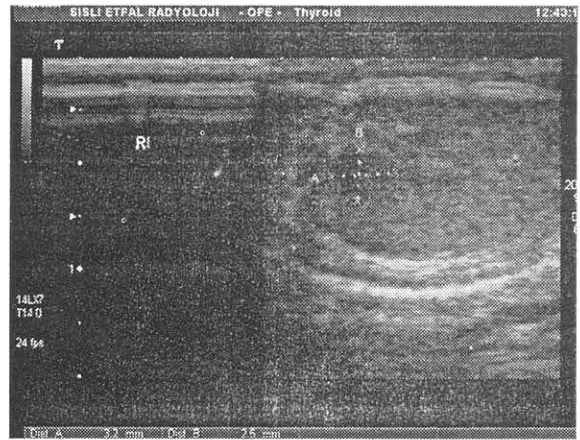
**Resim 1:** Sağ testis aksial planda, mediastinum testis lokalizasyonunda fokal hipoeoik lezyon alanı görülüyor.



**Resim 2:** Renkli Doppler akım incelemede, fokal hipoeoik lezyon avasküler niteliktedir.



**Resim 3:** Sol testisin aksial görüntüsünde, adrenal rest doku ile uyumlu fokal hipoeoik alan.



**Resim 4:** Takip ultrasonografisinde, sağ mediastinum testis lokalizasyonundaki fokal hipoeoik lezyonun boyutlarında regresyon izlenmekte.

ğerlendirildiğinde, adrenal rest doku lehine değerlendirildi. Hastanın tedavi sonrası 3 aylık ultrasonografi kontrolünde lezyon boyutlarının gerilediği saptandı. Hasta halen pediatrik endokrinoloji ve radyoloji kliniği tarafından ortak bir şekilde takip edilmektedir.

## TARTIŞMA

Embriyolojik gelişim süresinde: adrenal glandlar ve gonadlar birbirleri ile yakın ilişki halindedir ve adrenokortikal hücreler testiküler doku içinde kalabilir. KAH'lı olgularda testis

içindeki adrenal doku ACTH stimülasyonu ile büyüyerek, testis içinde nodüler doku oluşturur. Aberran adrenal rest doku, infantların yaklaşık %50'nde tanımlanmış olmasına karşın, genelde birkaç yıl içinde atrofiye olur (2). ACTH kontrolünün yapılamadığı Addison, Cushing ve Nelson Sendromlarında, adrenal rest doku bir komplikasyon olarak karşımıza çıkar. Başta 21-hidroksilaz enzim eksikliği olmak üzere, diğer formlarıyla beraber konjenital adrenal hiperplazi, testiste adrenal rest doku komplikasyonuna neden olur (1). KAH'lı ve primer adrenal yeter-

sizlikli olgularda, bilateral testis periferinde yerleşimli kitleler tanıda adrenal rest tümörü aklı getirir (3).

Ultrasonografik olarak testiküler adrenal rest dokular; olguların çoğunda mediastinum testise yakın, periferik yerleşimli, her iki testisi de tutan, oval hipoekojen kitleler olarak görülür. Bu lezyonların çoğu (% 86) testiküler hilus içinde veya yakınındadır. Olguların % 83 - 100'ünde bilateral testiste adrenal rest dokulara rastlanır (4). Olguların çoğunda lezyonlar; bilateral, multifokal ve nonpalpabl'dır (1, 5). Ancak olguların %25'inde unilateral kitle veya kitleler şeklinde görülebilirler. Tek kitle lezyonu olarak karşımıza çıktıklarında genellikle hipoekoik olmakla beraber, bazı olgu bildirilerinde hiperekojenik lezyonlar veya hiperekojenik halosu olan lezyonlar bildirilmiştir. Kitle lezyonlarının çevre testis dokusuna yıkıcılığı minimaldir. Tipik olarak, testisin dış konturunu bozmazlar. Bir diğer özellik ise, mediastinum yakınında lokalize oldukları zaman, mediastinumun ekojenik çizgisi hemen her zaman korunur. Bu özellikler; adrenal rest tümörünün gerçek testis tümörlerinden ayrımında yararlıdır. Lezyon içinde kalsifikasyon bildirilmemiştir. Bazı lezyonlarda renkli Doppler ultrasonografi bulgusu olarak artmış kanlanma görülür. Vaskülarite, peri-

feral yerleşimli damarların santrale doğru uzanması şeklindedir (5, 6, 7, 8). Bu lezyonların varlığı, kontrolü tam olmayan veya tanısı konmamış KAH olgularını göstereceğinden, takip sonografisi lezyon boyutunun küçülmesini göstermesi bakımından tedaviye cevabın gözlenmesinde kullanılan görüntüleme modalitesi olmalıdır.

Adrenal rest dokunun klinik sunusu genellikle ikinci dekad olmakla beraber, hastaların çoğunda kitleler asemptomatiktir. Avila ve ark.'nın bildirdiği serilerde (1); hormon tedavisi alan ve ultrasonografik olarak takip edilen hastaların çoğunluğunda, testiküler kitle boyutlarının artışında durma, azalma veya kaybolma gözlenir.

Bilateral adrenal rest dokunun bulunduğu durumlarda, ayırıcı tanıda nadir bilateral senkron tümörler göz önünde bulundurulmalıdır. Senkron bilateral tümörlerin prevalansı % 1 oranındadır ve bunlar arasında en sık görülen gri skala ultrasonografide karakteristik bulguları olan lenfomadır (5, 6).

Ultrasonografi kolay ulaşılabilir olması ve MR görüntüleme çok daha ucuz olması nedeniyle, testiküler adrenal rest dokusu tespit edilen olguların tanısında ve takibinde seçilecek görüntüleme modalitesi olmalıdır.

## KAYNAKLAR

1. Avila NA, Shawker TS, Jones JV, Cutler GB Jr, Merke DP. Testicular adrenal rest tissue in congenital adrenal hyperplasia: serial sonographic and clinical findings. *AJR* 172:1235-1238, 1999.
2. Schechter DC. Aberrant adrenal tissue. *Ann Surg*. 63(3):421-426, 1968
3. Seidenwurm D, Smathers R, Kan P, Hoffman A. Intratesticular adrenal rest diagnosed by US. *Radiology*. 155:479-481, 1985
4. Proto G, DiDonna A, Grimaldi F, Mazzolini A, Purinan A, Bertolissi F. Bilateral testicular adrenal rest tissue in congenital adrenal hyperplasia: US and MR features. *J Endocrinol Invest* 24:529-531, 2001
5. Willi U, Atares M, Prader A, Zachmann M. Testicular adrenal like tissue (TALT) in congenital adrenal hyperplasia: detection by ultrasonography. *Pediatr Radiol* 21:284-287, 1991
6. Dickmann KP, Boeckmann W, Brosig W, Jonas D, Bauer HW. Bilateral testicular germ cell tumors: report of 9 cases and review of the literature. *Cancer* 1254-1258, 1986
7. Dogra V, Bhatt S. Scrotal sonography. In: Dogra V, Rubens D (eds). *Ultrasound Secrets*. 1st ed. Philadelphia, PA: Hanley & Belfus, 2004, 251-260.
8. Vanzulli A, DelMascio A, Paesano P, et al: Testicular masses in association with adrenogenital syndrome: US findings. *Radiology* 183: 425-429, 1992