

Otrzymano:  
25.05.2018  
Zaakceptowano:  
14.02.2019  
Opublikowano:  
28.06.2019

## Wapniejący wielkokomórkowy guz z komórek Sertolego – diagnostyka ultrasonograficzna

### Sonographic diagnosis of large-cell calcifying Sertoli cell tumor

Osman Ocal<sup>1</sup>, Dilek Ertoy Baydar<sup>2</sup>, Ilkay Sedakat Idilman<sup>1</sup>,  
Hasan Serkan Dogan<sup>3</sup>, Serdat Tekgul<sup>3</sup>, Mustafa Ozmen<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Department of Radiology, Faculty of Medicine, Hacettepe University, Ankara, Turcja

<sup>2</sup> Department of Pathology, Faculty of Medicine, Koç University, Stambuł, Turcja

<sup>3</sup> Department of Urology, Faculty of Medicine, Hacettepe University, Ankara, Turcja

Adres do korespondencji: Osman Ocal, Department of Radiology, School of Medicine, Hacettepe University, Ankara, Turkey; tel.: +90312 3051880, fax: +90312 3112145, e-mail: drosmanocal@hotmail.com

DOI: 10.15557/JoU.2019.0024

#### Słowa kluczowe

wielkokomórkowy  
wapniejący guz  
z komórek Sertolego,  
ultrasonografia,  
jądra,  
guz jądra

#### Keywords

large-cell calcifying  
Sertoli cell tumor,  
ultrasonography,  
testis,  
testicular tumor

#### Abstract

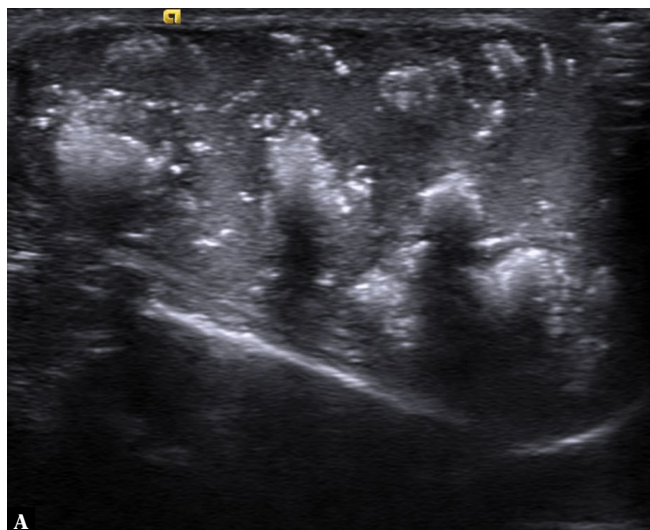
Large-cell calcifying Sertoli cell tumor is a very rare neoplasm of the testis with less than 100 reported cases. It is associated with some genetic syndromes, and it has some features that help to distinguish benign and malign cases. An 11-year-old boy presented with testicular lesions in both testicles. He underwent right radical orchiectomy in another institution and was referred to our hospital for further treatment. The lesions were reported as large-cell calcifying Sertoli cell tumors in our institution. There were multiple hyperechoic lesions with calcifications in the left testis and lesions showed vascularization on Doppler. Sonographic features of these lesions were also suggestive of benign large-cell calcifying Sertoli cell tumor. The lesions were stable during follow-up. The ultrasonographic appearance of large-cell calcifying Sertoli cell tumor is descriptive and, together with clinical findings, allows differential diagnosis. It can direct patient management, with a more conservative approach. We report a child with large-cell calcifying Sertoli cell tumor who could have been saved from extensive surgery, such as radical orchiectomy, if the tumor had been diagnosed correctly with sonography.

## Opis przypadku

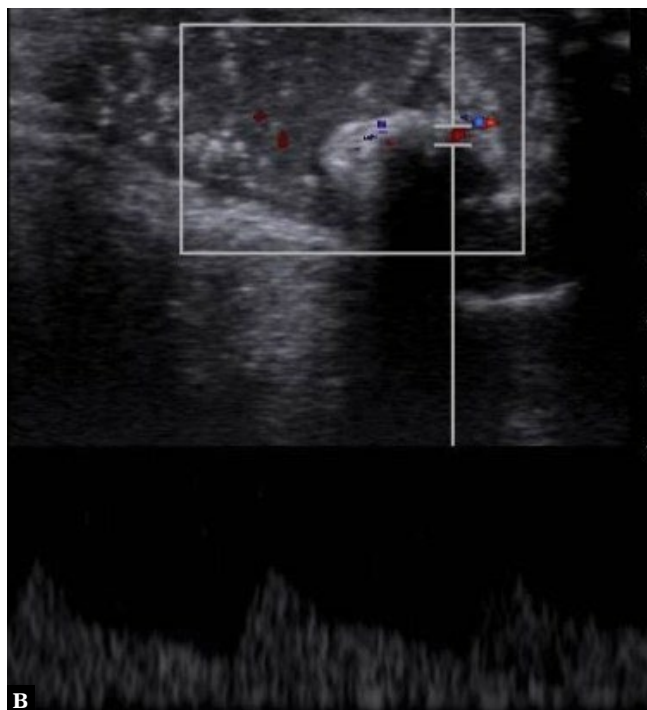
Dwa miesiące wcześniej do innego szpitala przyjęto 11-letniego chłopca zgłaszającego ból z prawej strony moszny. Od około 2. roku życia mniej więcej raz w miesiącu występowały u niego epizody kołatania serca, bladoci i osłabienia. Objawy te pojawiały się głównie wtedy, gdy pacjent był głodny, i ustępowały po uniesieniu kończyn dolnych lub po posiłku. Badania kardiologiczne i neurologiczne nie wykazały odchylenia od normy, a objawy ustąpiły około 7. roku życia. Zgłaszano również kamieć układu moczowego leczoną drogą cewkową oraz za pomocą cewnika typu JJ. W czasie obserwacji odnotowano obustronne powiększenie

jąder, a w badaniu ultrasonograficznym opisano obecność mnogich zmian hiperechogenicznych w obu jądrach. U chorego wykonano radykalną orchidektomię w innym szpitalu. Na podstawie badania histopatologicznego rozpoznano guzy wywodzące się z komórek Sertolego. Z powodu konieczności dalszej oceny i obserwacji pacjenta skierowano go do naszej instytucji wraz z próbkami tkanek.

W lewym jądrze uwidoczniło się mnogie, hiperechogeniczne i częściowo zwapnione guzki z cieniem akustycznym (Ryc. 1 A). Średnica zmian nie przekraczała 1 cm, a w badaniach z zastosowaniem dopplera kolorowego i spektralnego stwierdzono obwodowe unaczynienie (Ryc. 1 B). Cechy ultrasonograficzne



**Ryc. 1. A.** Obraz w przekroju podłużnym lewego jądra z mnogimi, rozszianymi zmianami hiperechogenicznymi z cieniem akustycznym. **B.** Badanie z zastosowaniem dopplera spektralnego wykazuje wzmożone unaczynienie obwodowe jednej ze zwapnionych zmian

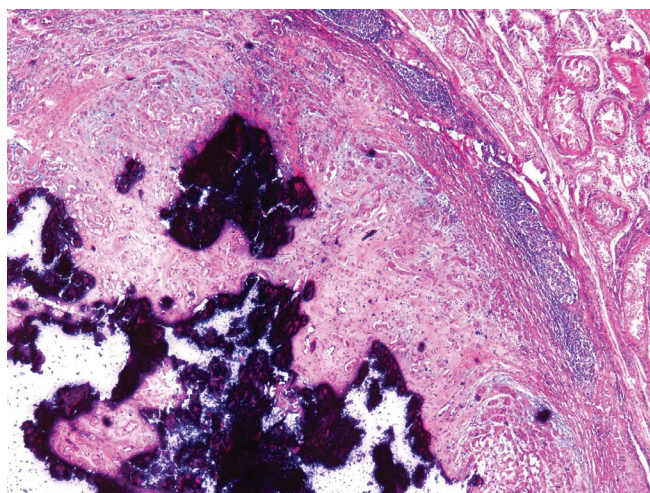


również nasuwały rozpoznanie wielkomórkowego wapniejącego guza z komórek Sertolego. Rozpoznanie to potwierdzono w powtórnym badaniu histopatologicznym pobranych tkanek, wykonanym w naszym ośrodku (Ryc. 2 i 3).

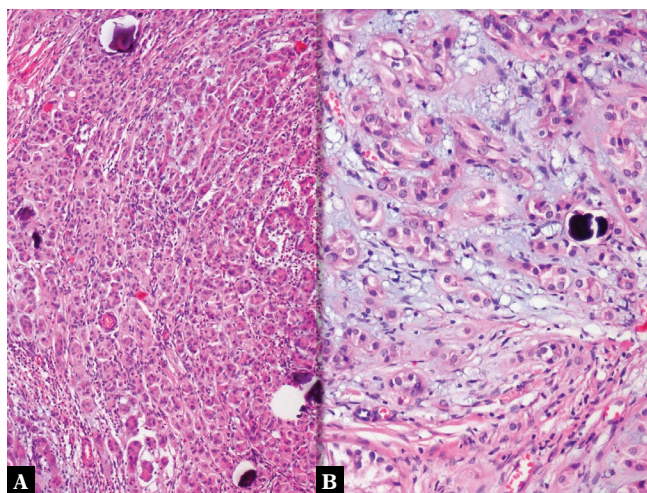
U pacjenta przeprowadzono diagnostykę w kierunku zespołu Carneya i zespołu Peutz–Jeghersa. Nie stwierdzono zaburzeń endokrynologicznych poza zwiększonym poziomem bazowego insulinopodobnego czynnika wzrostu (IGF-1) oraz podwyższonym stężeniem kortyzolu w moczu. Chłopiec był w okresie przedpokwitaniowym; w badaniu fizykalnym nie stwierdzono ginekomastii ani nieprawidłowej pigmentacji skóry. Badanie echokardiograficzne nie wykazało odchyleń. W badaniu MR nie stwierdzono

zmian przysadki mózgowej. Wynik badania obrazowego narządów jamy brzusznej był prawidłowy z wyjątkiem łagodnego wodonercza nerki prawej oraz minimalnego pogrubienia ściany prawego moczowodu, co mogło być związane z przebytą kamicą. Nie stwierdzono obecności zmian nadnerczy. Wartość alfa-fetoproteiny wynosiła 1,34 i mieściła się w granicach normy. Rok wcześniej u chłopca stwierdzono na podniebieniu twardej zmianę, którą usunięto chirurgicznie i rozpoznano w badaniu histopatologicznym jako brodawczak.

Chłopiec nie spełniał kryteriów zespołu Carneya. Ze względu na łagodny przebieg choroby u zdecydowanej większości pacjentów z wielkomórkowym wapniejącym



**Ryc. 2.** Jeden z guzków w usuniętym jądrze pacjenta (H–E × 40)



**Ryc. 3.** Guzy składają się ze sznurów i zwartych kanalików dużych eozynofili ze śluzowatym podścieliskiem i obszarami zwapnienia (A: H–E × 100; B: H–E × 200)

guzem z komórek Sertolego nie zdecydowano o konieczności interwencji, zlecono tylko regularną kontrolę. Obraz zmian po 6 i 18 miesiącach od zabiegu był stabilny.

## Omówienie

Guzy z komórek zrębu i sznurów płciowych stanowią 4% nowotworów jądra, a guzy z czystych komórek Sertolego odpowiadają za mniej niż 1% przypadków nowotworów tego narządu. Poza postaciami klasyczną i złośliwą w klasyfikacji WHO dotyczącej męskich narządów płciowych z 2016 roku wyróżnia się dwa podtypy: wewnątrzkanalikowy wielkokomórkowy guz szkliewający oraz wielkokomórkowy guz wapniejący<sup>(1)</sup>. Od czasu pierwszego opisu wielkokomórkowego wapniejącego guza z komórek Sertolego przez Proppego i Scully'ego<sup>(2)</sup> zgłoszono mniej niż 100 przypadków. Guz ten zwykle występuje u pacjentów młodych, średnio w wieku 16 lat<sup>(3)</sup>. Sześćdziesiąt procent to przypadki izolowane, a u pozostałych chorych stwierdza się współwystępowanie innych zespołów chorobowych. Zespół Carneya i zespół Peutza–Jeghersa są najczęściej związane z zaburzeniami endokrynologicznymi. Zespół Carneya to zaburzenie genetyczne, w którym stwierdza się występowanie śluzaka serca, nowotworów, pigmentacji skóry i nadczynności gruczołów. Śluzak serca może być przyczyną nagłego zgonu. W ponad połowie przypadków zespół dziedziczy się w sposób autosomalny dominujący, ale zgłaszano też sporadyczne przypadki mutacji *de novo*. U naszego pacjenta poza rozpoznaniem guza z komórek Sertolego odnotowano także zwiększenie stężenia IGF. Aby jednak ustalić rozpoznanie zespołu Carneya, chory musi spełniać dwa podstawowe kryteria lub jedno podstawowe i jedno dodatkowe kryterium diagnostyczne. Choć zwiększone stężenie IGF może wiązać się z zespołem Carneya, nie stanowi ono ani głównego, ani dodatkowego kryterium w diagnostyce tego zespołu. W naszym przypadku stwierdzono obecność tylko jednego podstawowego kryterium (wielkokomórkowego wapniejącego guza z komórek Sertolego) i dlatego nie postawiono rozpoznania zespołu Carneya.

Wielkokomórkowy wapniejący guz z komórek Sertolego może mieć postać wielogniskową i obustronną, szczególnie gdy współistnieje z zespołem Carneya. U młodszych chorych typowe są zmiany łagodne, wielogniskowe, obustronne i nieprzekraczające 4 cm. Zmiany złośliwe stwierdzano w około 17% przypadków – za każdym razem guz był jednostronny i jednoogniskowy. Ponadto zmiany złośliwe częściej występują u chorych starszych (średnia wieku 39 vs 19 lat)<sup>(3)</sup>. Tylko jeden z opisanych przypadków złośliwego wielkokomórkowego wapniejącego guza z komórek Sertolego dotyczył dziecka<sup>(4)</sup>. U chłopca stwierdzono pojedynczą zmianę w lewym jądrze bez wyraźnych cech zwapnienia. Poza jednym przypadkiem wszystkie tego typu guzy u chorych z zespołem Carneya były łagodne<sup>(5)</sup>. Charakter złośliwy należy podejrzewać przy zmianie większej niż 4 cm bądź gdy stwierdza się aktywność mitotyczną o wartości ponad 3 mitoz na 10 pól widzenia, rozrost pozajądrowy, martwicę, zmiany krwotoczne, znaczną atypię jądrową oraz inwazję naczyń limfatycznych

i krwionośnych. W postaci złośliwej przerzuty mogą występować w węzłach chłonnych zaotrzewnowych lub, rzadziej, w płucach, wątrobie i kościach<sup>(6)</sup>.

Kluczową rolę w diagnostyce różnicowej zmian w jądrach odgrywa badanie ultrasonograficzne<sup>(7)</sup>. Wielkokomórkowe guzy wapniejące z komórek Sertolego cechują się częściowym zwapnieniem, regularnym, okrągłym kształtem, hiperechogenicznością z obecnością cienia akustycznego, lokalizacją wewnątrzjądrową oraz unaczynieniem, tak jak w opisanym przypadku<sup>(3)</sup>. Z powodu artefaktów generowanych przez duże zwapnienia ocena wewnętrznego unaczynienia zmian może być trudna. Obecność mnogich uwapnionych zmian o zbliżonej echogeniczności i unaczynieniu sugeruje rozpoznanie wielkokomórkowego guza wapniejącego z komórek Sertolego. W diagnostyce różnicowej w badaniach obrazowych należy rozważyć głównie hiperplazję komórek Leydiga. Jednak rozróżnienie tych dwóch jednostek chorobowych jest możliwe na podstawie oceny cech klinicznych i wyników badań laboratoryjnych<sup>(8)</sup>. Choć zwapnienia mogą pojawić się także w przypadku niektórych nowotworów zarodkowych, w diagnostyce różnicowej pomocne są niejednorodność oraz obecność komponenty płynowej<sup>(9)</sup>. Wielkokomórkowy guz wapniejący z komórek Sertolego to jedna z patologii, w przypadku których ultrasonografia może zasugerować właściwe rozpoznanie z wysoką dokładnością ze względu na charakterystyczne cechy ultrasonograficzne, dzięki czemu można uniknąć konieczności badania histopatologicznego.

W przypadkach złośliwych zaleca się radykalną orchidektomię. Rzadki charakter tego nowotworu nie pozwala jednak na ustalenie standardowego postępowania w przypadkach łagodnych pomimo opisów różnorodnych radykalnych lub częściowych zabiegów usunięcia jądra lub guza. Potwierdzenie łagodnego charakteru zmiany w badaniu śródoperacyjnym na podstawie analizy zamrożonych wycinków zaleca się w przypadku planowania leczenia oszczędzającego<sup>(10)</sup>. Z powodu występowania zmian mnogich częściowa orchidektomia nie była u opisywanego pacjenta możliwa. Jednak ze względu na brak zgłaszanych przypadków złośliwych obustronnych wielkokomórkowych wapniejących guzów z komórek Sertolego regularna obserwacja kliniczna i za pomocą badania USG, z uwagi na charakterystyczny obraz ultrasonograficzny, może w takiej sytuacji stanowić postępowanie preferowane, umożliwiające uniknięcie powikłań po zabiegu i dożywotniej hormonalnej terapii zastępczej. Gdyby przy początkowej ocenie chorego przeprowadzono badanie ultrasonograficzne, w którym ustalono by rozpoznanie wielkokomórkowego wapniejącego guza z komórek Sertolego, i zlecono biopsję w celu potwierdzenia rozpoznania, zamiast radykalnej orchidektomii możliwa byłaby jedynie obserwacja. W trakcie obserwacji obraz zmian w drugim jądrze pozostawał stabilny.

## Podsumowanie

Typowy obraz wielkokomórkowego wapniejącego guza z komórek Sertolego w ultrasonografii może nakierować

lekarza na właściwe rozpoznanie przed przeprowadzeniem procedur inwazyjnych. Chorych należy ocenić pod kątem często współistniejących zespołów klinicznych, mogących wskazywać na zwiększone ryzyko rozwoju innych zmian złośliwych.

### Konflikt interesów

*Autorzy nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpłynąć na treść niniejszej publikacji oraz rościć sobie do niej prawo.*

### Piśmiennictwo

1. Humphrey PA, Moch H, Cubilla AL, Ulbright TM, Reuter VE: WHO Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs. International Agency for Research on Cancer, Lyon 2016.
2. Proppe KH, Scully RE: Large-cell calcifying Sertoli cell tumor of the testis. *Am J Clin Pathol* 1980; 74: 607–619.
3. Shin SL, Outwater EK: Benign large cell calcifying Sertoli cell tumor of the testis in a prepubescent patient. *AJR Am J Roentgenol* 2007; 189: W65–W66.
4. Li G, Lee MS, Kraft KH, Heider A: Prepubertal malignant large cell calcifying Sertoli cell tumor of the testis. *Urology* 2018; 117: 145–149.
5. Kratzer SS, Ulbright TM, Talerma A, Srigley JR, Roth LM, Wahle GR *et al.*: Large cell calcifying Sertoli cell tumor of the testis: contrasting features of six malignant and six benign tumors and a review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1997; 21: 1271–1280.
6. De Raeve H, Schoonooghe P, Wibowo R, Van Marck E, Goossens A: Malignant large cell calcifying Sertoli cell tumor of the testis. *Pathol Res Pract* 2003; 199: 113–117.
7. Tyloch JF, Wieczorek AP: Standards for scrotal ultrasonography. *J Ultrason* 2016; 16: 391–403.
8. Carucci LR, Tirkles AT, Pretorius ES, Genega EM, Weinstein SP: Testicular Leydig's cell hyperplasia: MR imaging and sonographic findings. *AJR Am J Roentgenol* 2003; 180: 501–503.
9. Coursey Moreno C, Small WC, Camacho JC, Master V, Kokabi N, Lewis M *et al.*: Testicular tumors: what radiologists need to know – differential diagnosis, staging, and management. *Radiographics* 2015; 35: 400–415.
10. Kałużny A, Matuszewski M, Wojtylak S, Krajka K, Cichy W, Pławski A *et al.*: Organ-sparing surgery of the bilateral testicular large cell calcifying Sertoli cell tumor in patient with atypical Peutz–Jeghers syndrome. *Int Urol Nephrol* 2012; 44: 1045–1048.