

MICROLITIASIS TESTICULAR EN PEDIATRIA

Dres. E. Dardanelli, P. Jadognik, R. Bravo, M. T. De Davila, A. Goldberg, S. Moguillansky

RESUMEN

La microlitiasis testicular (MT) es una entidad rara, caracterizada ultrasonográficamente por la presencia de múltiples focos ecogénicos pequeños (mas de cinco por campo de corte ecográfico), sin sombra acústica, generalmente bilaterales, los cuales corresponden a microcalcificaciones localizadas dentro de los túbulos seminíferos. La MT se ha asociado con patologías benignas, algunos síndromes y tumores de células germinales. Describimos 21 pacientes con MT detectados entre Julio de 1996 y marzo de 1999, evaluamos los factores predisponentes y tratamos de establecer criterios de seguimiento. Utilizamos transductor de 7.5 - 10 Mhz. En todos los pacientes se determinaron niveles de alfa-fetoproteína y beta-gonadotropina coriónica humana. En 7 de ellos, se practicó biopsia testicular. Desde el momento del diagnóstico se realizó un seguimiento ecográfico semestral. De los 21 pacientes detectados con criterios ecográficos de MT, de acuerdo a su localización fueron: bilateral(n=16), unilateral(n=1), en testículo único (n=4). Las edades oscilaron entre 6 y 23 años (m=14,4 años). Los antecedentes clínicos que originaron el examen US se agruparon en: criptorquidia corregida quirúrgicamente (n=11), orquiepididimitis (n=2), traumatismo testicular (n=2), sindrómicos (n=2) (S. de Peutz-Jeghers - S. de Carney), torsión testicular operada (n=1), torsión de hidátide operada (n=1), asimetría testicular (n=1), control de leucemia (n=1). Los marcadores tumorales resultaron normales en todos los pacientes. Las biopsias realizadas, 5 evidenciaron cuerpos calcificados, lamelados concéntricamente, intratubulares, típicos de MT y 2 (los pacientes sindrómicos) tumor de células de Sertoli grandes calcificadas. La MT es un hallazgo ecográfico de patogenia desconocida. Se ha descrito asociado a tumores malignos. La evolución clínica y ecográfica es incierta. De no existir cambios clínicos evidentes, es conveniente un seguimiento ecográfico anual de los pacientes, con el fin de detectar cambios morfológicos que justifiquen la biopsia. En los casos sindrómicos, en los cuales hay una asociación conocida con tumores, se debe realizar biopsia y control semestral.

Palabras Claves: testículo; ecografía, microlitiasis.

Medicina Infantil 2001; VIII: 203 - 206.

ABSTRACT

Testicular microlithiasis (TM) is a rare condition characterized by multiple ultrasonographic nonshadow ecogenic foci (more than five per ultrasound field), uni or bilateral, which corresponds with calcifications within seminiferous tubules. It has been associated with benign pathologies, syndromic illness and germ cell tumors. We describe 21 patients with TM detected between July 1996 and March 1999. We evaluated predisponent factors and we tried to establish criteria for the follow-up. We used a high frequency 7,5-10 Mhz. Transducer. Alpha-fetoprotein and beta human chorionic gonadotrophin were determined in all patients. Testicular biopsy was performed in 7 patients. After diagnosis all patients underwent ultrasound each 6 months. Analyzing the 21 patients with TM, we found the following locations: bilateral (n=16), unilateral (n=1), in a single testicle (n=4). The age range was 6 to 22 years (mean 14,1 years). Clinical antecedents were: surgical corrected cryptorchidism (n=11), orchepididymitis (n=2), testicular trauma (n=2) syndromes (n=2) (one of them had Peutz Jeghers Synd. and cryptorchism and the other Carney Synd.), testicular torsion (n=1), appendix testis torsion (n=1), testicular asymmetry (n=1), control for leukemia (n=1). Tumor markers were normal in all patients. Pathologic specimens were available in 7 patients. Intratubular concentrically lamellated calcified bodies typical of TM were found in 5 and large cell calcifying Sertoli tumor (n=2), both of them with gynecomastia. TM is an ultrasound finding with an unknown pathogenesis. It is often associated with tumors and its clinical and ultrasound evolution is uncertain. If there are no evident clinical changes, we suggest an yearly ultrasound in order to detect morphological changes which justify testicular biopsy. In syndrome with a well-known association with tumors, we recommend to perform a biopsy and ultrasound control each 6 months.

Key words: testicular; ultrasonography; microlithiasis.

Medicina Infantil 2001; VIII: 203 - 206.

INTRODUCCION

La microlitiasis testicular (MT) es una entidad poco común, que se caracteriza por la presencia de calcificaciones dentro de los túbulos seminíferos¹.

La incidencia en niños no ha sido bien documen-

Area de Imágenes y Anatomía Patológica.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan
Recibido: 16-05-01 — Aceptado: 10-07-01
Correspondencia a: Dr. Esteban Dardanelli
Area de Imágenes. Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan
Combate de los Pozos 1881, (1245) Buenos Aires.

tada, sería mayor en pacientes con testículo criptorquídico². En adultos la incidencia es del 0,6%³.

El criterio ecográfico para definir MT se basa en la presencia de focos puntiformes hiperecogénicos sin sombra acústica, más de cinco por campo de corte, menores de 3 mm. (Figura 1). Generalmente son bilaterales y tanto el epidídimo como el escroto no están comprometidos.

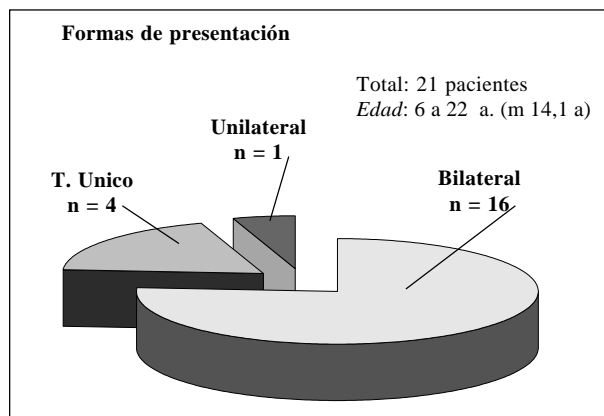


Figura 2: Formas de presentación.

Los antecedentes clínicos que requirieron control ecográfico fueron: criptorquidia corregida quirúrgicamente (n=11), traumatismo testicular (n=2), orquiepididimitis (n=2), pacientes sindrómicos (n=2), (Síndrome de Peutz Jeghers y Síndrome de Cartney), torsión testicular operada (n=1), torsión de hidátide operada (n=1), asimetría testicular (n=1) y leucemia. (Figura 3)

Figura 1: US testicular. Testículo heterogéneo con múltiples imágenes puntiformes ecogénicas diseminadas, típicas de MT.

Se presentan 21 pacientes con criterio ecográfico de MT. Se describen las formas de presentación clínica y se establecen pautas para el seguimiento de los mismos.

MATERIAL Y METODOS

Entre julio de 1996 y marzo de 1999 se detectaron 21 pacientes con criterios ultrasonográficos de MT. Se utilizó un transductor lineal de alta frecuencia (7,5-10 Mhz.).

En todos los pacientes se determinaron niveles de alfa-fetoproteína y beta-gonadotropina coriónica humana. En 7 de ellos se practicó biopsia testicular. Desde la fecha del diagnóstico, se les realizó un seguimiento clínico, ecográfico y hormonal semestral.

RESULTADOS

La edad de los pacientes osciló entre 6 y 22 años (media 14,1 años). Se detectó MT bilateral (n=16), unilateral (n=1) y en testículo único (n=4) con antecedentes de orquiectomía. (Figura 2)

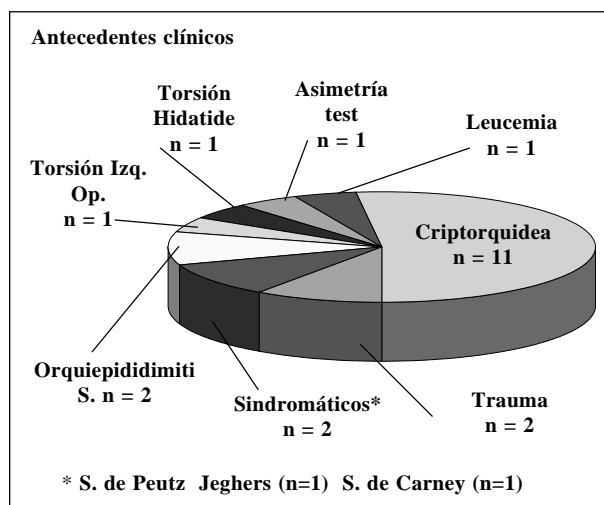


Figura 3: Antecedentes clínicos.

Las determinaciones de laboratorio resultaron normales en todos los casos. La biopsia testicular mostró la presencia de cuerpos calcificados intratubulares lamelados en forma concéntrica, típicos de MT, en cinco casos que correspondían a pacientes "no sindrómicos" (Figura 4). En las dos muestras restantes, tanto en el paciente con Síndrome de Cartney como en el del Síndrome de Peutz Jeghers, la biopsia evidenció tumor de células de Sertoli grandes calcificadas.

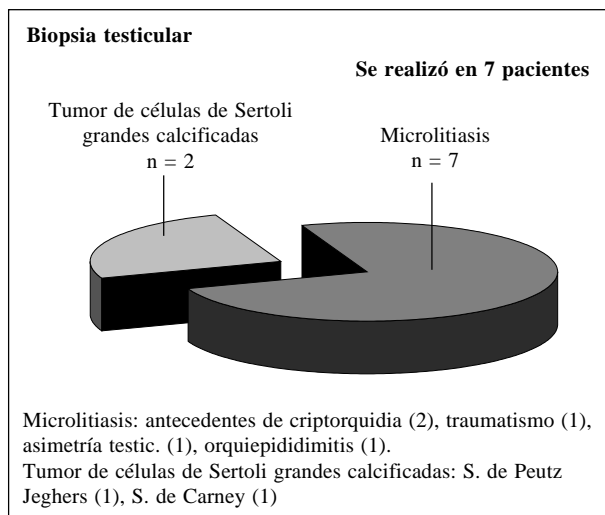


Figura 4: Resultados de las biopsias.

DISCUSION

La MT es una entidad rara e intratable con una incidencia en adultos del 0,6% y en niños, solamente una cita menciona el 0,05%^{1,3,4}.

Puede presentarse en forma aislada o relacionada con otras patologías. Las más comunes son criptorquidia^{2,5,6}, antecedentes de cirugía inguinal, trauma, torsión de hidátide, epididimitis, varicocele¹. Otras patologías menos frecuentes incluyen Síndrome de Klinefelter⁷, pseudohermafroditismo masculino⁸, microlitiasis alveolar y del sistema nervioso central⁹.

Mientras que la MT "per se" es una condición considerada benigna, ha sido descrita asociada con varias neoplasias testiculares o como factor predisponente de las mismas¹.

Las características ecográficas de la MT han sido bien documentadas^{5,11,12,13,14}. Los hallazgos incluyen focos puntiformes hiperecogénicos intratesticulares difusos, generalmente bilaterales, sin sombra acústica. El epidídimo y el escroto no están comprometidos. Las calcificaciones tienden a ser uniformes en cada paciente.

El examen histológico testicular muestra microcalcificaciones dentro de los túbulos seminíferos por degeneración de las células epiteliales tubulares (Figura 5)⁵. Estos cuerpos son redondeados y con capas concéntricas compuestos por ADN, fosfolípidos, proteínas y depósito de calcio².

La patogenia de la MT no es clara. Se propone un mecanismo inmunológico desencadenado por diferentes factores causales, que provocaría una degeneración celular primaria con ruptura de la membrana basal de los túbulos seminíferos, con posterior precipitación de una matriz glicoproteica en la luz tubular, en donde luego se deposita calcio originando los microlitos^{3,4}. Este mecanismo inmunológico explicaría porque una patología uni-

lateral, como por ejemplo la criptorquidia o el trauma testicular, origina un proceso bilateral.

Las microcalcificaciones originadas en procesos tumorales, inflamatorios o cicatrizales se distinguen de la MT porque son solitarias, focales y a menudo asociadas con masa.^{3,4,15}. Ecográficamente los granulomas calcificados y las cicatrices focales, muestran áreas hiperecogénicas más grandes y en menor número que la MT. Las calcificaciones generadas por trauma o infección pueden ser encontradas en el epidídimo y en la túnica vaginalis².

Mientras que la MT es considerada una entidad benigna, puede presentarse en poblaciones adultas, asociada a tumores malignos testiculares hasta en un 30% de los casos, primordialmente en los tumores de células germinales. No se han reportado casos de MT asociada a tumor maligno en pacientes pediátricos⁷. En nuestra casuística presentamos 2 pacientes con un mismo tumor testicular: el de células de Sertoli grandes calcificadas. Este es un tumor benigno, productor de estrógenos, que manifiesta un aspecto ecográfico similar a la MT. En él, se observan también depósitos de calcio concéntricos intratubulares pero con gran proliferación de células de Sertoli (Figura 6). Los pacientes que padecieron estos tumores fueron portadores de síndromes de Cartney y Peutz Jeghers respectivamente.

El Síndrome de Cartney se caracteriza por la presencia de máculas marrones, hipermelanosis perilabial y periconjuntival y nevos azules en piel; mixomas de corazón, mama y piel; tumores endocrinos tales como hiperplasia nodular suprarrenal, adenomas pituitarios productores de SH y tumores testiculares, siendo los más frecuentes los de células de Sertoli grandes calcificadas y restos adrenocorticales.

El Síndrome de Peutz Jeghers presenta lesiones en piel similares al de Cartney, además de hamartomas gastrointestinales, pólipos respiratorios y tumores endocrinos, principalmente localizados en tiroides, ovario o testículos. En estos últimos, los más frecuentes son los de células de Sertoli grandes calcificadas¹⁵.

En consecuencia, en estos pacientes "sindrómicos" hay que realizar controles ecográficos periódicos. En caso de encontrarse hallazgos de MT estará indicada una biopsia ya que es muy probable que presenten estos tumores, sobretodo si además se observan signos de actividad estrogénica, como ginecomastia.

En el resto de los casos ("no sindrómicos") no es necesario practicar biopsias^{4,12,13}. Basta un control clínico, humoral y ecográfico. Este último debe ser minucioso, con el fin de buscar cambios tales como pequeñas masas o alteraciones en el patrón de las calcificaciones, en cuyo caso sí está indicada la biopsia^{8,16,17,18}.

HISTOLOGIA

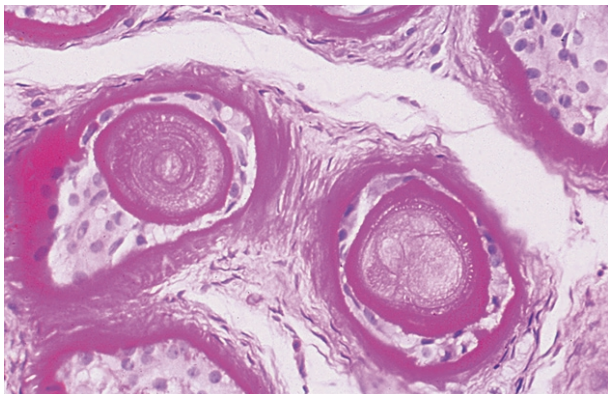


Figura 5: Microlitiasis Testicular: Cuerpos concéntricos calcificados (PAS,25x).

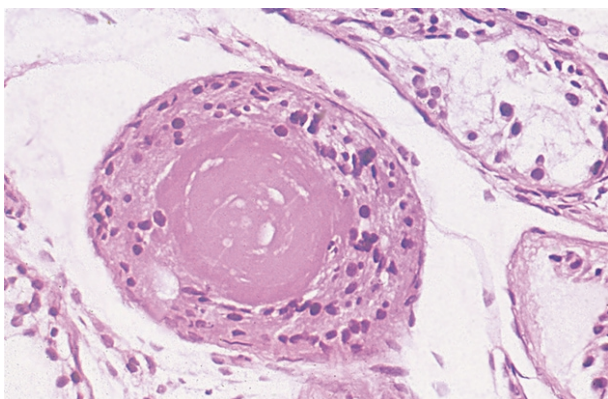


Figura 6: Tumor de células de Sertoli grandes calcificadas. Cuerpos concéntricos intratubulares y proliferación de células de Sertoli (H&E,25x).

CONCLUSIONES

La MT es una entidad poco conocida y no bien definida clínicamente. Su prevalencia es baja y la tecnología de alta resolución ha aumentado la frecuencia del diagnóstico.

Se distinguen dos poblaciones: a) las que constituyen un hallazgo ecográfico asociadas o no a otras patologías, y b) las “síndromicas”.

En las primeras el control ecográfico será anual y la biopsia testicular estará indicada si se detec-

tan cambios morfológicos en el patrón de MT. Esta población de MT, constituirá un grupo poblacional con factor de riesgo en la edad adulta.

En los casos “síndromáticos”, su asociación con tumores hace que el control deba ser más frecuente. El hallazgo de MT en estos pacientes, es altamente sospechoso de tumor y deben ser biopsiados.

REFRENECIAS

1. Kwan D, Kirsch A, Chang D, Goluboff E.: Testicular microlithiasis in a child with torsion of the appendix testis. *The Journal of Urology* 1995;153:183-184.
2. Kragel P, Delvecchio D, Orlando R, Garvin D: Ultrasonographic Findings of Testicular Microlithiasis associated with Intratubular Germ Cell Neoplasia. *Urology*;1991;Vol 37, Number 1.
3. Höbart K, Susani M, Szabo N, Kratzik C: Incidence of Testicular Microlithiasis. *Urology* 1992; Vol 40, Number 5.
4. Smith S, Brammer H, Henry M, Frazier H : Testicular Microlithiasis: Sonographic Features with Pathologic Correlation. *AJR*1991; 157:1003-1004.
5. Janzen D, Mathieson J, Marsh J, Cooperberg P : Testicular Microlithiasis: Sonographic and Clinical Features. *AJR* 1992;158:1057-1060.
6. Miller R, Wissman R, White S : Testicular Microlithiasis: A Benign Condition with a Malignant Association. *Journal Clin Ultrasound* 1996; 24: 197-202.
7. Lannon J, Sklarin B, Cooper H.: Klinefelter's Syndrome in a ten month old Mongolian idiot: Report of a Case with Chromosome Analysis. *New England J. Med* 1960; 263: 887.
8. Furness F, Husmann D, Brock J: Multi-institutional study of testicular microlithiasis in childhood: a benign or premalignant condition? *J Urol*1998;160:1151-1154.
9. Propeck P, Desouky S, Warner T : Ultrasound Case of the Day. *Radiographics* 1993; 13: 693-695.
10. Doherty F, Timothy L, Grannum R: Testicular Microlithiasis: A Unique Sonographic Appearance. *Journal of Ultrasound in Medicine* 1987;6:389-392.
11. Subramanyan B, Horii S, Hilton S : Diffuse Testicular Disease: Sonographic Features and Significance. *AJR* 1985;145:1221-1224.
12. Patel M, Olcott E, Kerschmann R, Callen P: Sonographically Detected Testicular Microlithiasis and Testicular Carcinoma. *J Clin Ultrasound* 1993; 21:447-452
13. Backus M, Mack L, Middleton W, King B: Testicular Microlithiasis: Imaging Appearances and Pathologic Correlation. *Radiology* 1994;192:781-785.
14. Vick W, Bird K, Rosenfield A, Viscomi G, : Scrotal Masses with a Uniformly Hyperechoic Pattern. *Radiology* 1983;148: 209-211.
15. Horowitz M, Abiri M: US Case of the Day: *Radiographics* 1997; 17: 793-796.
16. Stratakis C: Genetics of Carney Complex and Related Familial Lentiginosis. *Frontiers in Bioscience* 1999;5:353-366.
17. Schwerek W, Schwerek W, Rodeck G: Testicular Tumors: Prospective Analysis of Real Time US Patterns and Abdominal Staging. *Radiology* 1987;164:369-374.
18. Vrachliotis T, Neal D: Unilateral Testicular Microlithiasis Associated with a Seminoma. *J Clin Ultrasound* 1997; 25:505-507.
19. Avila N, Premkumar A, Shawker T: Testicular Adrenal Rest Tissue in Congenital Adrenal Hyperplasia: Findings at Gray-Scale and Color Doppler US. *Radiology* 1996.