

Fusión esplenogonadal como causa de masa testicular pediátrica. Caso clínico

BRUNO CATOIA FONSECA¹, NICOLÁS MORÁN C.¹, M. ISABEL ACUÑA M.², JOSÉ CAMPOS S.², FERNANDO GABLER N.³

1. Médico-cirujano. Universidad de los Andes. Santiago, Chile.
2. Urología Pediátrica. Clínica Dávila. Santiago, Chile.
3. Anatomía Patológica. Clínica Dávila. Santiago, Chile.

ABSTRACT

Splenogonadal fusion, a rare cause of pediatric testicular mass. Clinical case

The splenogonadal fusion is a rare anatomical variation, with only a few reports in the literature. The close relationship between the spleen and the primitive left gonad in a specific moment of the embryonic development could explain this phenomenon. **Objective:** To point out the clinical presentation and treatment of this condition, through the first case published in our country. **Clinical case:** We report the case of a male child, 2 years 10-month-old, who consulted for silent swelling of the left testis, which Doppler ultrasound study revealed a hypervascular, polar mass. A surgical exploration was performed, and a solid, adherent, liver-like structure was observed over the testicle. The intraoperative biopsy was informed as benign splenic tissue. **Conclusion:** The reviewed articles describe important information about the development, classification, presentation and management of this condition. The knowledge and inclusion of this condition in the differential diagnosis of pediatric testicular masses allows the medical team to choose for conservative therapeutic measures. Once the diagnosis is established, often intraoperatively, a complete resection of the splenic tissue is enough for these patients, avoiding an unnecessary orchiectomy.

(**Key words:** Splenogonadal fusion, testis, spleen, testicular mass).

Rev Chil Pediatr 2013; 84 (3): 308-312

RESUMEN

La fusión esplenogonadal es una variación anatómica infrecuente, con un pequeño número de reportes en la literatura. La estrecha relación entre el bazo y la gónada primitiva izquierda en un momento del desarrollo embrionario logra explicar la existencia de este fenómeno. **Objetivo:** Comunicar el primer reporte en la literatura nacional de fusión esplenogonadal. **Caso clínico:** Preescolar de 2 años 10 meses que consultó por aumento de volumen silente en testículo izquierdo estudiado mediante ecografía, la cual reveló una masa hipervascular en su polo superior. Se decidió su exploración quirúrgica donde se apreció una estructura sólida, bien adherida

Recibido el 29 de agosto de 2012, devuelto para corregir el 07 de noviembre de 2012, segunda versión 11 de enero de 2013, aceptado para publicación el 08 de marzo de 2013.

Este trabajo cumple con los requisitos sobre consentimiento /asentimiento informado, comité de ética, financiamiento, estudios animales y sobre la ausencia de conflictos de intereses según corresponda.

Correspondencia a:
Bruno Catoia Fonseca
Email: brucatoia@gmail.com

al teste, de superficie similar a la del hígado. Fue reseca y enviada a biopsia rápida la cual se informó como un tejido esplénico benigno. **Discusión:** La literatura revisada describe los aspectos más importantes de esta entidad, su desarrollo embrionario, clasificación, presentación clínica, métodos diagnósticos y tratamiento. El conocimiento de esta condición por parte del equipo médico y su inclusión en el diagnóstico diferencial de masa testicular, permite tomar medidas diagnósticas en el intraoperatorio para un tratamiento conservador. Una vez establecido el diagnóstico, habitualmente en el intraoperatorio, es suficiente la enucleación completa del tejido esplénico, evitando orquiectomías innecesarias.

(**Palabras clave:** Fusión esplenogonadal, testículo, bazo, masa testicular).

Rev Chil Pediatr 2013; 84 (3): 308-312

Introducción

La fusión esplenogonadal es una variación anatómica rara, que cuenta con menos de 200 casos reportados en la literatura anglosajona desde su descripción original hace más de un siglo¹. Durante el desarrollo embrionario, la estrecha relación entre el bazo y la gónada primitiva en su período intraabdominal explicaría la existencia de tejido esplénico en relación al testículo u ovario, con una variada expresión clínica.

Presentamos el caso de un preescolar que consultó por aumento de volumen silente en testículo izquierdo, en el que se realizó una exploración quirúrgica y diagnóstico intraoperatorio de fusión esplenogonadal. Nuestro objetivo es dar a conocer esta infrecuente condición en su aspecto clínico y terapéutico, a través del primer reporte en la literatura pediátrica nacional de nuestro conocimiento.

Caso clínico

Un paciente de 2 años y 10 meses, previamente sano, con antecedente de hernias inguinales bilaterales y testículo no descendido derecho operados en el año previo, consulta por aumento de volumen progresivo e indoloro del testículo izquierdo de 6 meses de evolución. Al examen físico se objetivan ambos testículos normosituados, y en el hemiescrotal izquierdo una estructura violácea transluminable en relación al teste, blanda e insensible a la palpación. El niño presentaba desarrollo genital normal para la edad, sin otros hallazgos significativos.

La ecografía informa testículo izquierdo aumentado de volumen, atribuido a una masa

en polo superior de aspecto sólido, hipoecogénico, heterogénea y con múltiples estructuras vasculares en su interior, de dimensiones 2,3 x 1,5 x 1,0 cm (figura 1). El parénquima testicular se observa de aspecto normal, logrando diferenciarse el epidídimo de forma segmentaria. Frente a este hallazgo de carácter incierto, se decide estudio preoperatorio con marcadores tumorales séricos que resultan normales, y exploración quirúrgica de la gónada.

Se aborda por incisión suprapúbica izquierda, manteniendo control vascular en relación al cordón espermático y liberando el teste a distal para exploración. Al realizar la incisión en la túnica vaginal se aprecia una estructura polar sólida, de superficie lisa similar a la del hígado, la que se encontraba adherida al testículo izquierdo sano y que se logra enuclear y reseca completamente con electrobisturí. La muestra es enviada a biopsia rápida (figura 2), informándose tejido esplénico sin indicios de malignidad. Se realiza hemostasia y reposición del testículo, finalizando el procedimiento sin incidentes.

Al control postoperatorio el paciente evoluciona en muy buenas condiciones, con leve edema escrotal. La biopsia diferida concluye muestra de tejido esplénico ectópico con bordes quirúrgicos negativos (figura 3).

Discusión

El bazo inicia su desarrollo a la 5^o semana de gestación, a partir de epitelio celómico y de una masa de células mesenquimáticas contenida entre las láminas del mesogastro dorsal². Entre la 6^o y 7^o semana, la rotación horaria del estómago primitivo y el crecimiento de las

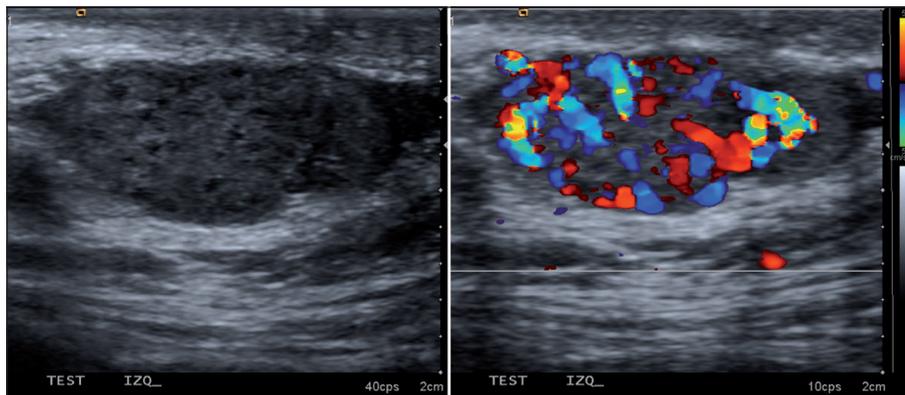


Figura 1. Masa observada en el polo superior del testículo izquierdo, hipervascular al Doppler.



Figura 2. Pieza macroscópica del tejido esplénico resecado. En la superficie de corte, se pueden diferenciar la pulpa roja y pequeños nódulos de pulpa blanca.

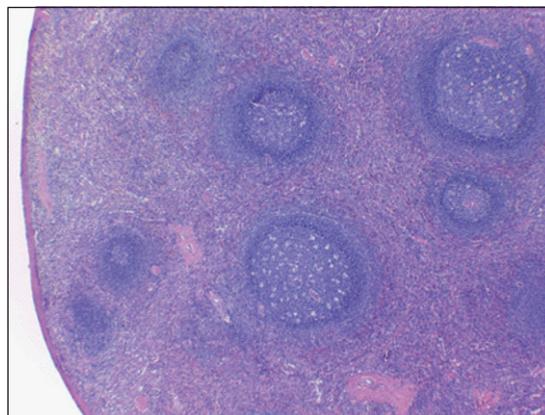


Figura 3. Al corte histológico se observan la pulpa roja y blanca donde se distinguen arteriolas centrales y folículos secundarios que contienen centros germinales, todo lo anterior compatible con tejido esplénico normotípico.

estructuras mesogástricas lleva el bazo a su posición lateral a izquierda, en donde guardará relación al riñón izquierdo y a la cresta gonadal en desarrollo, y que se mantendrá hasta aproximadamente la 8^o semana. Se cree que es en ese período, entre la 5^o y la 8^o semana, cuando se produciría la fusión esplenogonadal (FEG), sea por superposición directa y coalescencia o por un proceso inflamatorio local³. Se ha clasificado la FEG en continua (cuando se guarda contacto directo con el bazo principal por un cordón de tejido esplénico o fibrótico) o discontinua (sin conexión alguna entre el bazo gonadal y el principal), presentándose ambas en una frecuencia similar⁴.

La FEG ha sido pesquisada con una frecuencia mucho mayor en varones (16:1), y

en pacientes de prácticamente cualquier edad, aunque más de la mitad correspondería a menores de 10 años. La gran mayoría de los reportes mencionan un hallazgo clínico, con menos de un quinto de los casos hallados en autopsia. Como ya citado, menos de 200 casos han sido reportados en la literatura internacional, dificultando una estimación de su prevalencia. Debido a la rareza y desconocimiento de esta condición, habitualmente no es posible su diagnóstico sino en el intra o postoperatorio. Las principales formas de presentación han sido en relación a una inguinitomía exploradora por testículo no descendido, estudio por aumento de volumen testicular, o bien por dolor testicular agudo ocasionado por una variedad de procesos patológicos propios del bazo

(incluyendo mononucleosis, malaria, rubeola y leucemia)⁴. Por su situación anatómica, la gran mayoría de los cuadros se refieren al hemiescrotro izquierdo, con contadas excepciones.

Se ha descrito una serie de anomalías congénitas asociadas a la FEG de tipo continuo, siendo la criptorquidia uni o bilateral y la peromelia las más frecuentes. Otras asociaciones descritas incluyen micrognatia, cardiopatías congénitas, fisura labiopalatina, anomalías anales, craneosinostosis, espina bífida, síndrome de Moebius, microgastria, osteogénesis imperfecta e hipospadias. Escasos pacientes se han reportado con FEG discontinua en presencia de otras malformaciones^{3,4}.

En un número marginal de casos se ha podido sospechar y establecer un diagnóstico preoperatorio de FEG, aunque recientemente una serie de reportes se van sumando a esa cifra. La fusión ha podido ser detectada mediante técnicas de medicina nuclear hepatoesplénicas (Tc-99m)⁵, por características ecográficas (como una masa sólida, homogénea, hipervascularizada, de ecogenicidad semejante al testículo normal)^{6,7}, o bien a la tomografía computada multicorte de pelvis y escroto (como una masa blanda, homogénea, no calcificada, intensificada tras la administración de contraste intravenoso)⁸. El diagnóstico preoperatorio sería presumiblemente facilitado en casos de FEG continua, en los que las diferentes técnicas imagenológicas pudieran demostrar continuidad directa esplenotesticular, un hallazgo virtualmente patognomónico.

Llama la atención en una extensa revisión un 37% de orquiectomías innecesarias por sospecha de neoplasia maligna testicular⁹, ya que a la fecha no se ha podido demostrar relación causal entre la fusión esplenogonadal y patología maligna testicular. Esta relación, reportada en tan sólo 3 casos, podría deberse más bien a la criptorquidia a la que la fusión esplenogonadal suele asociarse¹⁰. La alternativa terapéutica correcta (donde radica la importancia de este reporte) pareciera ser la enucleación exclusiva del tejido esplénico ectópico y comprobación intraoperatoria con biopsia contemporánea, como lo ocurrido en este caso, y orquidopexia cuando corresponda.

Recientemente, un grupo italiano reportó

un caso de fusión continua exitosamente diagnosticado por laparoscopia, reforzando el uso de la técnica como herramienta diagnóstica en patología inguinoescrotal¹⁰. En su paciente, se optó por un abordaje abierto para evitar el daño testicular y potencial siembra intraabdominal de tejido esplénico.

Conclusión

La fusión esplenogonadal es una variación anatómica congénita rara, no necesariamente patológica, muchas veces presentada a edad pediátrica como una masa escrotal que pudiera expresar características clave al estudio por imágenes pero cuyo diagnóstico diferencial con un tumor maligno puede ser difícil. Creemos que en vista a su baja prevalencia, la conducta en ausencia de certeza diagnóstica debiera seguir siendo la exploración quirúrgica para descartar malignidad con el apoyo de la biopsia intraoperatoria, la que se convierte acá en una herramienta clave. Para estos casos, la simple enucleación total del tejido esplénico ha demostrado ser suficiente.

Enfatizamos que en reportes internacionales anteriores, la ignorancia de esta condición y el error diagnóstico llevó a la extirpación del teste completo en más de un tercio de los pacientes con fusión esplenogonadal. El conocimiento de la existencia de esta entidad por parte del equipo médico, su sospecha clínica y buen uso de elementos imagenológicos es crucial para la planificación operatoria y disposición de apoyo anatomopatológico. En especial, podría traer tranquilidad a los padres y evitar la iatrogenia por orquiectomías innecesarias en estos pacientes.

Referencias

- 1.- *Bostroem E*: Demonstration eines Preparates von Verwachsung der Mils mit dem linken Hoden. Gesellschaft deutscher Naturforscher und Aerzte, Verhandlungen der 56. Versammlung, Freiburg, 1883. p. 149.
- 2.- *Moore K, Persaud T*: The developing human clinically oriented embryology. 8th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2008. Development of the Spleen; p. 224.
- 3.- *Duncan WL Jr, Barraza MA*: Splenogonadal fusion: a

- case report and review of literature. *J Pediatr Surg* 2005; 40 (12): E5-7.
- 4.- *Khairat AB, Ismail AM*: Splenogonadal fusion: case presentation and literature review. *Pediatr Surg* 2005; 40 (8): 1357-60.
 - 5.- *Guarin U, Dumitrieva Z, Ashley SJ*: Splenogonadal fusion-rare congenital anomaly demonstrated by 99mTc-sulphur colloid imaging: case report. *J Nucl Med* 1975; 16: 922.
 - 6.- *Patel RV*: Splenogonadal fusion. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 873-4.
 - 7.- *Pomara G*: Splenogonadal fusion: a rare extratesticular scrotal mass. *Radiographics* 2004; 24 (2): 417.
 - 8.- *Li YH*: Preoperative detection of splenogonadal fusion by CT. *Surg Radiol Anat* 2009; 31 (9): 733-5.
 - 9.- *Karaman MI, Gonzales Jr ET*: Splenogonadal fusion: report of 2 cases and review of the literature. *J Urol* 1996; 155: 309-11.
 - 10.- *Papparella A, Nino F, Coppola S, Donniccono D, Parmeggiani P*: Laparoscopy in the diagnosis and management of splenogonadal fusion: case report. *Eur J Pediatr Surg* 2011; 21 (3): 203-4.