

Bazo ectópico supernumerario intraescrotal: fusión esplenogonadal discontinua

M. Prada Arias^a, J.L. Vázquez Castelo^b, M. Montero Sánchez^a,
R. Muguerza Vellibre^a y A. Rodríguez Costa^a

Servicios de ^aCirugía Pediátrica y ^bRadiología. Complejo Hospitalario Xeral-Cies. Vigo. Pontevedra. España.

La fusión esplenogonadal es una rara malformación congénita que resulta de la unión anómala de tejido esplénico con la gónada o derivados mesonéfricos durante el desarrollo embrionario. Se detecta fundamentalmente en varones y se describen dos formas, continua y discontinua. Presentamos el caso de un niño de 3 años con una masa escrotal asintomática sospechosa de fusión esplenogonadal discontinua en la ecografía Doppler realizada. La extirpación quirúrgica y el análisis histológico confirman el diagnóstico. La fusión esplenogonadal es una anomalía benigna que en ocasiones ha motivado una innecesaria orquidectomía ante la sospecha de un tumor maligno, por lo que es esencial incluirla dentro del diagnóstico diferencial de las masas escrotales en el niño.

Palabras clave:

Gónada. Bazo. Tejido ectópico. Niño.

SUPERNUMERARY INTRASCROTAL ECTOPIC SPLEEN: DISCONTINUOUS SPLENOGONADAL FUSION

Splenogonadal fusion is a rare congenital malformation that results from abnormal connection of splenic tissue with the gonad or the mesonephric structures during embryonic development. It is usually detected in males and is classified into two types, continuous and discontinuous. We present the case of a 3-year-old boy with an asymptomatic scrotal mass that was suspicious for discontinuous splenogonadal fusion on Doppler ultrasonography. The diagnosis was confirmed by surgical excision and histological analysis. Splenogonadal fusion is a benign anomaly that has sometimes led to unnecessary orchidectomy because of suspicion that the mass represented a malignant tumor. Consequently, it is essential to include this malformation in the differential diagnosis of scrotal masses in children.

Key words:

Gonad. Spleen. Ectopic tissue. Child.

INTRODUCCIÓN

La fusión esplenogonadal (FEG) es una anomalía benigna rara, con unos 150 casos descritos en la literatura médica hasta el momento actual¹. Esta malformación es resultado de la unión del tejido esplénico con la gónada o, más raramente, con derivados mesonéfricos, durante el desarrollo embrionario^{2,3}.

Pommer en 1889, es el primero que describió esta anomalía⁴, Putschar y Manion los que realizaron su primera revisión, en 1936, y la clasificaron en dos tipos o formas: continua y discontinua⁵.

Puede ser diagnosticada a cualquier edad, aunque la mayoría de los casos son detectados en personas menores de 20 años^{1,6}, de manera que la mitad de los casos publicados corresponden a niños⁷. Es más frecuente en el sexo masculino, con una relación 15:1, aunque esto puede no ser exacto debido a su más fácil detección, dado que su gónada es accesible a la exploración física directa^{2,6,8}. Su localización prácticamente siempre es izquierda en el varón⁹.

CASO CLÍNICO

Un niño de 3 años sin antecedentes personales ni familiares de interés presenta una tumoración intraescrotal izquierda, asintomática, detectada por su pediatra en un examen físico rutinario. La exploración física evidencia testículos intraescrotales, de tamaño y consistencia normal, y una tumoración redondeada de 1 cm de diámetro, por encima del testículo izquierdo, bien delimitada, móvil, no dolorosa a la palpación y de consistencia similar al testículo. El resto de la exploración física no detecta hallazgos patológicos. Se realiza una ecografía y una eco-Doppler testicular que muestra una masa intraescrotal izquierda, extratesticular, homogénea redondeada de ecogenicidad y vascularización similar al testículo homo-

Correspondencia: Dr. Marcos Prada Arias.

Rosalía de Castro, 8, 3º 36201 Vigo. Pontevedra. España.
Correo electrónico: marcosprada@hotmail.com

Recibido en noviembre de 2005.

Aceptado para publicación en diciembre de 2005.

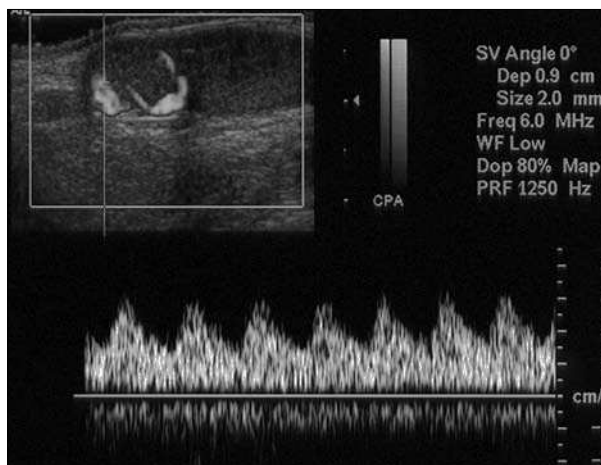


Figura 1. Ecografía y eco-Doppler: masa intraescrotal y extratesticular de ecogenicidad y vascularización similar al testículo.



Figura 2. Imagen operatoria: tejido esplénico ectópico unido al polo superior del testículo.

lateral, sugestiva de tejido esplénico ectópico (fig. 1). La ecografía abdominal no detecta hallazgos patológicos. El hemograma, la bioquímica y la coagulación son normales. Se indica la realización de intervención quirúrgica para confirmar la sospecha diagnóstica, encontrándose una tumoración extratesticular, encapsulada, unida al polo superior del testículo izquierdo por un pedículo vascular (fig. 2). No se observa cordón o banda de tejido unida a la tumoración que se dirija y penetre a la altura del orificio inguinal externo. No existe persistencia del conducto peritoneo vaginal y el aspecto macroscópico del testículo y epidídimo izquierdo es normal. Se realiza la exéresis de la masa en su totalidad. La recuperación ocurre sin incidencias, y se le da el alta al niño a las 24 h del procedimiento. El estudio anatomopatológico de la tumoración confirma la sospecha diagnóstica de tejido esplénico ectópico; se trata de una fusión esplenogonadal discontinua.

DISCUSIÓN

Se describen dos formas de FEG, continua y discontinua. En la forma continua existe una cadena de tejido esplénico, fibroconectivo o mixto entre el bazo y la gónada o derivados mesonéfricos como epidídimo, vaso deferente o mesoovario^{10,11}. En la forma discontinua no existe esta unión entre el tejido esplénico ectópico, unido a la gónada o estructuras mesonéfricas, y el bazo^{2,8}. Las dos formas ocurren con igual frecuencia^{1,2,8}. Alrededor del 20-30% de los casos de tipo continuo asocian otras anomalías congénitas, como criptorquidia, peromelia, micrognatia, hipoglosia, defectos palatinos, polimicrogiria, craneosinostosis, espina bífida, defectos cardíacos, hernia diafragmática, pulmón hipoplásico y anomalías anorrectales. La criptorquidia es la anomalía más frecuentemente asociada. Las formas discontinuas raras veces se asocian a malformaciones congénitas^{1,3,9,12-14}.

Cuando la FEG se asocia a peromelia se denomina síndrome FEG-peromelia, de presentación esporádica¹⁵ y que asocia en ocasiones graves defectos orofaciales.

Embriológicamente, el bazo inicia su desarrollo en la quinta semana de gestación en el mesogastrio dorsal, coincidiendo con el inicio del desarrollo de los miembros y de los procesos maxilares y mandibulares. En algún momento entre las semanas 5 y 8, antes del inicio del descenso gonadal, existe un período de tiempo en que el tejido esplénico se relaciona en proximidad con el tejido gonadal y conducto mesonéfrico izquierdo, de modo que, aunque la causa de esta malformación es desconocida, debe de actuar en este período crítico^{9,13}. La teoría etiopatogénica más ampliamente aceptada de la FEG es la de la simple adhesión entre ambas estructuras, superficie peritoneal del bazo y gónada o estructura mesonéfrica⁷. Algunos autores plantean que la patogénesis de la presencia de algunos defectos congénitos asociados a la FEG se explicaría en función del momento de actuación de la lesión teratogénica, por ejemplo una disrupción vascular, de manera que si ocurre en un momento temprano del período crítico provocaría la asociación de defectos^{14,15}. Recientemente se ha propuesto una nueva teoría sobre el origen de la fusión esplenogonadal asociada a criptorquidia, en la que un anormal desarrollo del ligamento suspensorio craneal del testículo originaría una falta de su involución con la consiguiente criptorquidia y colonización del ligamento anómalo por parte de células esplénicas¹⁶.

La FEG generalmente se presenta como una tumoración escrotal izquierda que es detectada al explorar dicha región durante un examen rutinario o ante la sospecha de criptorquidia o hernia inguinal. En ocasiones es un hallazgo accidental durante una intervención quirúrgica, en general por criptorquidia, hernia inguinal o escroto agudo⁹. Como el tejido esplénico ectópico puede participar en cualquier proceso patológico que afecte al bazo, puede causar edema escrotal doloroso secundario a parotiditis, malaria, leucemia o mononucleosis^{2,8}. En alguna ocasión

se ha detectado por rotura traumática del tejido esplénico ectópico¹. Se han descrito casos de obstrucción intestinal causada por el cordón que une el bazo con el tejido esplénico ectópico, que generalmente es transperitoneal^{10,17}.

Debido a su rareza, el diagnóstico de sospecha preoperatorio ha sido realizado en pocas ocasiones¹⁸. Actualmente gracias a la ecografía y eco-Doppler esta anomalía se diagnostica preoperatoriamente con mayor frecuencia^{17,19}. La ecografía demuestra la localización intraescrotal de una masa extratesticular homogénea, bien encapsulada, de igual ecogenicidad que el testículo normal^{18,20}. La demostración ecográfica de la FEG continua consiste en un proceso tubular que conecta el polo superior del bazo, hacia el canal inguinal, hasta el polo superior del testículo izquierdo. La tracción del testículo genera movimientos en el polo superior del bazo que se ven en una ecografía¹⁰. Algunos autores han utilizado la gammagrafía para identificar el tejido esplénico ectópico¹².

No obstante, el diagnóstico definitivo no se puede realizar únicamente a partir de los hallazgos radiológicos y la intervención quirúrgica es necesaria para la confirmación histológica del tejido esplénico y para descartar malignidad¹⁸. La forma discontinua en ocasiones es difícil de diferenciar del rhabdiosarcoma paratesticular, de manera que se ha realizado orquidectomía innecesaria hasta en el 37% de los casos publicados de pacientes operados por esta patología, ante la sospecha de neoplasia primaria del testículo^{2,18,20}. La orquidectomía debe evitarse, pues el tejido esplénico fusionado al testículo tiene cápsula y se diseca sin dificultad de la albugínea, y, en caso de dudas, ante la sospecha de malignidad, debe realizarse un estudio histológico intraoperatorio antes de proceder a extirpar la gónada²⁰. Además, existen casos de tumores testiculares malignos asociados a FEG (seminoma anaplásico, tumor testicular maligno combinado y tumor de células germinales no seminomatoso) descritos en la literatura médica¹. Algunos autores plantean la búsqueda de este tipo especial de bazo accesorio cuando la esplenectomía esté indicada por una enfermedad que requiera extirpar todo el tejido esplénico¹⁰.

BIBLIOGRAFÍA

1. Imperial SL, Sidhu JS. Nonseminomatous germ cell tumor arising in splenogonadal fusion: A case report and review of the literatura. *Arch Pathol Lab Med.* 2002;126:1222-5.
2. Karaman MI, González ET. Splenogonadal fusion: Report of 2 cases and review of the literatura. *J Urol.* 1996;155:309-11.
3. Knorr PA, Borden T. Splenogonadal fusion. *Urology.* 1994;44:136-8.
4. Pommer G. Verwachsung des linken kriptorchiden Hodens und Nebenhodens mit der Milz in einer Mib-geburt mit zahlreichen Bildungsdefekten. *Ber Natura Med Ber Innsbruck.* 1889;144:17-9.
5. Putschar WG, Manion WC. Splenic-gonadal fusion. *Am J Pathol.* 1956;32:15-33.
6. Diebold J, Le Blaye O, Le Tourneau A, Marichez P. Intra-escrotal supernumerary spleen. A long silent case of discontinuous spleno-gonadal fusion. *Am J Med Genet.* 1982;13:81-92.
7. Gouw ASH, Elema JD, Bink-Boelkens MTE, De Jongh HJ, Ten Kate LP. The spectrum of splenogonadal fusion: Case report and review of 84 reported cases. *Eur J Pediatr.* 1985;144:316-23.
8. Baladji KC, Caldamone AA, Rabinowitz R, Ortenberg J, Diamond DA. Splenogonadal fusion. *J Urol.* 1996;156:854-6.
9. Braga LH, Braga MM, Dias MA. Laparoscopic diagnosis and treatment of splenogonadal fusion associated with intra-abdominal cryptorchidism. *Pediatr Surg Int.* 1999;15:465-6.
10. Patel RV. Splenogonadal fusion. *J Pediatr Surg.* 1995;30:873-4.
11. Fernández Fernández JA. Fusión esplenogonadal continua. *An Esp Pediatr.* 2002;56:373-4.
12. Steinmetz AP, Rappaport A, Nikolov G, Priel IE, Chamovitz DL, Dolev E. Splenogonadal fusion diagnosed by spleen scintigraphy. *J Nucl Med.* 1997;38:1153-5.
13. Moore PJ, Hawkins EP, Galliani CA, Guerry-Force ML. Splenogonadal fusion with limb deficiency and micrognathia. *South Med J.* 1997;90:1152-5.
14. McPherson F, Frías JL, Spicer D, Opitz JM, Gilbert-Barnes EF. Splenogonadal fusion-limb defect "syndrome" and associated malformations. *Am J Med Genet.* 2003;120:518-22.
15. Bonneau D, Roume J, González M, Toutain A, Carles D, Marchaud M, et al. Splenogonadal fusion limb defect syndrome: report of five new cases and review. *Am J Med Genet.* 1999;86:347-58.
16. Cortes D, Thorup JM, Visfeldt J. The pathogenesis of cryptorchidism and splenogonadal fusion: A new hypothesis. *Br J Urol.* 1996;77:285-90.
17. Nimkin K, Kleinman PK, Chappell JS. Abdominal ultrasonography of splenogonadal fusion. *J Ultrasound Med.* 2000;19:345-7.
18. Pomara G. Splenogonadal fusion: A rare extratesticular scrotal mass. *RadioGraphics.* 2004;24:417.
19. Netto JM, Pérez LM, Kelly DR, Joseph DB, Royal SA. Splenogonadal fusion diagnosed by Doppler ultrasonography. *Scientific World Journal.* 2004;7:253-7.
20. Cirilo RL Jr, Coley B, Binkowitz L, Jayanthi R. Sonographic findings in splenogonadal fusion. *Pediatr Radiol.* 1999;29:73-5.