

# Fusión espleno-gonadal continua: reporte de un caso.

*María Eugenia Orellana-T. y Norma Oviedo-Ayala.*

Instituto Anatomopatológico "Dr. José A. O'Daly", Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela, Caracas, Venezuela.

**Palabras clave:** Fusión espleno-gonadal, anomalías congénitas, bazo, testículo.

**Resumen.** La fusión espleno-gonadal es una anomalía congénita rara. Es el resultado de la fusión de los esbozos esplénico y gonadal durante el desarrollo embriológico. Se han descrito aproximadamente 90 casos en la literatura universal. Esta condición ha sido dividida en dos grupos: fusión espleno-gonadal continua, en la que se aprecia una estructura semejante a un cordón conectando el bazo a la estructura gonadal mesonéfrica. En la fusión discontinua no existe dicha conexión. Se reporta el caso de una fusión espleno-gonadal continua en un niño de 2½ años, quien presentó una masa inguinal izquierda y hernia inguinal derecha, que fueron tratadas quirúrgicamente sin complicaciones.

## **Continuous Splenic-Gonadal Fusion: Case report.**

*Invest Clín 1999; 40(1): 67-73.*

**Key words:** Splenic-gonadal fusion, congenital anomalies, spleen, testicle.

**Abstract.** Splenic-gonadal fusion is an extremely rare congenital anomaly that results from fusion between the splenic and gonadal anlage during embryonic development. Approximate 90 cases have been reported in the literature. The condition has been divided into two major groups: continuous splenic-gonadal fusion in which a continuous cord-like structure connects the spleen and the gonadal-mesonephric structure, and discontinuous splenic-gonadal fusion in which no such connection exists. We report a case of continuous splenic-gonadal fusion in a 2 ½ years old boy presenting a left inguinal mass and a right inguinal hernia. They were removed without complications.

*Recibido: 29-7-98. Aceptado: 8-1-99.*

## INTRODUCCIÓN

La fusión espleno-gonadal es una rara anomalía del desarrollo que consiste en la unión anormal del bazo y una de las gónadas o derivados del mesonefros. Ocurre aproximadamente en la sexta semana de vida intrauterina. Esta condición se puede presentar en dos formas: una es **continua**, en la que el bazo principal está conectado por un cordón de tejido esplénico y fibroso a la estructura gonadal mesonefrica (usualmente el testículo). La otra forma es **discontinua** en la cual se pueden observar discretas masas de tejido esplénico unidas al cordón espermático, epidídimo o testículo, sin conexión evidente (1).

Desde el primer caso reportado por Pommer en 1889 se han descrito 90 casos, de los cuales el 40% son de tipo discontinuo, en 11 casos se han asociado a anomalías esqueléticas, criptorquidia y micrognatia; sólo cuatro casos se han descrito en mujeres (2).

El objetivo de la presente publicación es reportar el primer caso de fusión espleno-gonadal en la literatura nacional.

## REPORTE DEL CASO

Preescolar masculino de 2 años y 9 meses de edad, que presentó desde el nacimiento un tumor no doloroso en la región inguino-escrotal izquierda. El paciente es producto de I Gesta, embarazo controlado, cesárea por desproporción feto-pélvica. Se apreció lengua con hendi-

dura longitudinal, sin otras malformaciones visibles. Retardo psicomotor en tratamiento con terapia motora y del lenguaje. El examen físico reveló un preescolar en buenas condiciones generales. Edéntulo parcial superior e inferior, con hendidura lingual longitudinal desde el nacimiento. Se apreció aumento de volumen en la región inguino-escrotal izquierda. El testículo izquierdo se observó aumentado de tamaño con el cordón espermático engrosado y hernia inguinal derecha.

Se intervino quirúrgicamente con el diagnóstico de "masa testicular izquierda y hernia inguinal bilateral". Los hallazgos fueron: "masa escrotal izquierda con prolongación hacia cavidad abdominal, de parénquima parecido al bazo, duro, rojo, liso y vascularizado y en íntima relación con el cordón espermático. Ausencia de testículo izquierdo con saco inguinal sin contenido. Presencia de saco herniario derecho, sin contenido. Testículo derecho de morfología y tamaño normal, igual que el tejido peritesticular y epidídimo".

La técnica quirúrgica descrita en la historia indica que se procedió a la extirpación de masa testicular y ligadura alta de su prolongación. Ligadura y sección del saco herniario. Cura de hernia inguinal derecha.

La masa testicular izquierda, espécimen fusiforme, cuya longitud total es de 13 cm, ovoide en el centro, de 3 x 2 x 1,5 cm, terminaba en el extremo proximal en un cordón de 6 cm de longitud y el extremo distal se dividía en dos prolongaciones

(Fig. 1). Al corte, en la porción central se distinguieron dos zonas, una de color rojo intenso, aspecto hemorrágico, que se continuaba con el cordón, manteniendo las mismas características del tejido descrito; la porción menor, impresionaba como tejido testicular. Las prolongaciones descritas corresponden a tejido fibrotico vascularizado (Fig. 2).

Microscópicamente, la mayor parte de la pieza estaba compuesta por tejido esplénico congestivo, recubierto de una cápsula gruesa que emitía tabiques hacia la profundidad del tejido, inclusive el cordón que se continuaba hacia la cavidad abdominal (Fig. 3). En la porción inferior se reconocieron túbulos seminíferos atroficos y tejido fibroso



Fig. 1. Masa testicular izquierda. El extremo situado hacia la derecha de la figura corresponde a la porción superior del espécimen, en continuidad con el bazo. El extremo inferior a tejido fibroso vascularizado (izquierda).



Fig. 2. Al corte, se identifica tejido esplénico (derecha) que se continúa con el cordón y tejido testicular (izquierda).

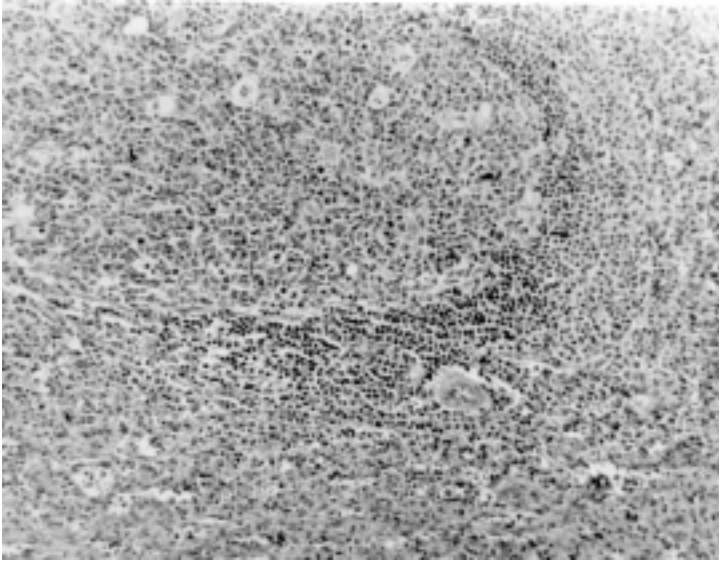


Fig. 3. Sección histológica correspondiente al parénquima esplénico congestivo y algunos folículos linfoides irregulares (Hematoxilina-Eosina, 100X).

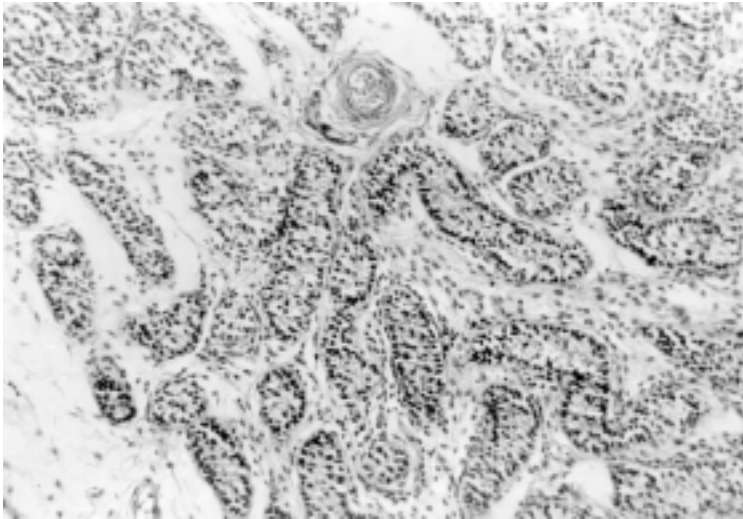


Fig. 4. Sección histológica correspondiente al tejido testicular, donde se muestran túbulos seminíferos atróficos y tejido fibroso (Hematoxilina-Eosina, 100X).

(Fig. 4). En uno de los cortes se evidenció el tejido esplénico normal adyacente al testículo (Fig. 5). Se hizo el diagnóstico de tejido mesonéfrico

testicular en continuidad con cordón esplénico, compatible con fusión espleno-gonadal de tipo continua.

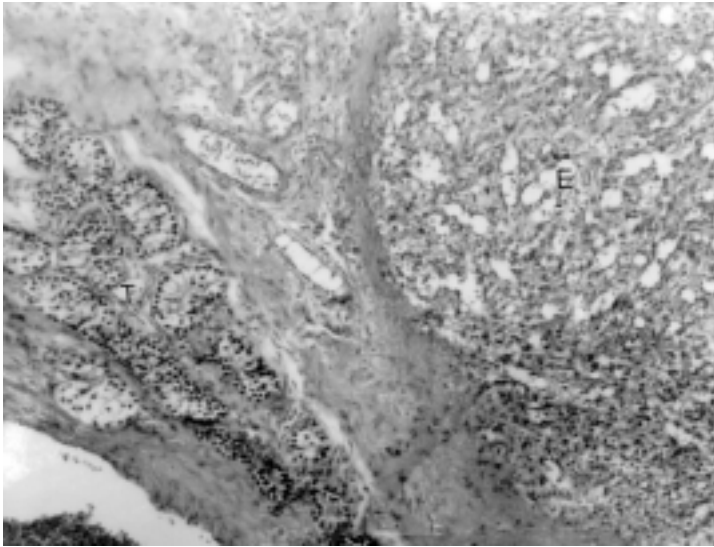


Fig. 5. Sección histológica correspondiente a la fusión espleno-gonadal con el tejido testicular atrófico (T), tejido fibrovascular (centro) y el parénquima esplénico congestivo (E) (Hematoxilina-Eosina, 40X).

## DISCUSIÓN

El esbozo esplénico se origina aproximadamente en la cuarta a quinta semana de gestación, cuando el embrión tiene de 8 - 10 mm de longitud. Se sitúa en la porción lateral del mesogastrio dorsal. Cuando el estómago rota durante la quinta semana de desarrollo, el mesogastrio dorsal se mueve hacia la izquierda, acercando el esbozo esplénico a la gónada izquierda. El tejido esplénico usualmente se fusiona en un órgano único y se coloca topográficamente cercano al esbozo gonadal hasta que este inicie su descenso, aproximadamente en la semana ocho.

La fusión espleno-gonadal se describe de tipo continuo, cuando la estructura en forma de cordón co-

necta el bazo y las estructuras mesonéfricas o gónada. El tipo discontinuo, cuando no existe tal conexión. Para realizar la distinción entre ambos tipos es imprescindible realizar una disección completa de la pieza y así demostrar la continuidad o discontinuidad.

La fusión de ambos esbozos, según algunos autores, no corresponde a una verdadera fusión aun cuando el término ha sido aceptado mundialmente (3, 4, 5, 6, 7). Puede ocurrir por varios mecanismos: por adhesión simple entre el bazo y el borde ventral de las estructuras mesonéfricas-gonadales en desarrollo; por migración de células esplénicas a lo largo del mesenterio dorsal o por restos de tejido esplénico, como se observa en casos de bazos accesorios.

Se ha descrito la asociación de la fusión espleno-gonadal con malformaciones congénitas, y son más frecuentes en el tipo continuo (48%). Las más comunes incluyen, especialmente, acortamiento de los miembros inferiores en aproximadamente 20% de los casos, por lo que se debe explorar cuidadosamente la región escrotal en busca de fusión espleno-gonadal (8). No existen reportes, hasta donde conocemos, que asocien las alteraciones descritas con hendidura lingual como el caso presentado; sin embargo, Gouw y col. describen el reporte de un paciente con retardo psicomotor asociado a fusión espleno-gonadal (8). Algunos autores como Pauli y Greenlaw (9) han sugerido una asociación entre las malformaciones congénitas con el uso de derivados de la fenotiazina en el embarazo. En el caso presentado no hubo antecedentes de ingesta de medicamentos durante el período de gestación.

Los cambios testiculares descritos incluyen atrofia testicular y fibrosis, como se observó en el paciente estudiado, así mismo aplasia e hipoplasia de los túbulos seminíferos adyacentes al tejido esplénico (10)

El diagnóstico diferencial de la fusión espleno-gonadal incluye esplenosis traumática, endometriosis, tumores metastásicos y hemangiomas (11).

La frecuencia real de esta malformación se desconoce, no todos los casos llegan a manifestarse clínicamente. Es necesario incluirla en el

diagnóstico diferencial de las lesiones benignas del testículo y ovario, respectivamente.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ROSAI J.: Spleen en: Ackerman's Surgical Pathology. Volume 2. 8th Edition . St Louis: Mosby Year Book. 1996. p 1776.
2. ALUJEVIC A, ANDELINOVIC S, FOREMPOHER G, NIGOJEVIC S, BIOCIC M, KAPURAL L, PRIMORAC D.: Splenic gonadal of the continuous type in an adult female. *Pathol Int* 1995, 45: 871- 874.
3. PUTSCHAR W., MANION W.: Splenic - gonadal fusion. *Am J Pathol* 1956, 32:15-33.
4. ALMENOFF I.: Splenic - gonadal fusion. *NY State J Med* 1966, 66:1679-1681.
5. WATSON R.: Splenic - gonadal fusion. *Surgery* 1968, 63:853-858.
6. CARRAGHER A., BOSTON V.: Splenogonadal fusion: case report. *Br J Hosp Med* 1987, 37:164-167.
7. PETRIK P.K.: Spleen In The Scrotum (letter) .*Am J Surg Pathol* 1988, 12:414-415.
8. GOUW A., ELEMA J., BINKBOELKENS M., DE JONGH H., TEN KATE L.P: The spectrum of splenogonadal fusion. Case report and review of 84 reported cases. *Eur J Pediatr* 1985, 144: 316-323.
9. PAULI M., GREENLAW A.: Limb deficiency and splenogonadal

- fusion. Am J Med Genet 1982, 13:81-90.
10. STERNBERG S.: Spleen en: Diagnostic Surgical Pathology Volume 2. 2<sup>nd</sup> Edition. New York. 1996. p 1860.
11. MENESES M., OSTROWSKI M.: Female splenic-gonadal fusion of the discontinuous type. Hum Pathol 1989, 20:486-488.