

S. Martín Martín*, E. García Lagarto, J. Egea Camacho y E. Fernández Del Busto

Servicio de Urología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

doi:10.1016/j.acuro.2009.09.004

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: Risimartin7@hotmail.com (S. Martín Martín).

Fusión esplenogonadal. Presentación de un caso y revisión de la literatura médica

Splenogonadal fusion. Report of a case and review of the literature

Sr. Director:

La fusión esplenogonadal, en ocasiones denominada como el bazo supernumerario ectópico intraescrotal, es una entidad relativamente infrecuente, a juzgar por los escasos casos publicados, en la que se encuentran restos esplénicos unidos a la superficie del teste o del epidídimo e incluso en situación intragonadal¹.

Su incidencia exacta se desconoce, pudiendo ser lógicamente mayor que la publicada. En la actualidad y según Montes² y Prada³, los casos cifrados son unos 160⁴. Clínicamente se manifiesta como un tumor testicular o una masa paratesticular, pudiendo diagnosticarse también durante la cirugía de la criptorquidia (en nuestro caso) o de la hernia inguinal. Esta entidad suscita interés porque su presentación como un tumor palpable provoca la puesta en marcha de todo un armamento analítico e iconográfico que suele acabar en quirófano. El conocimiento de su existencia, aunque no impide en la mayoría de los casos la actuación quirúrgica, puede evitar una actitud excesivamente agresiva en algunos casos.

Varón de raza negra que acudió a nuestra consulta por ausencia de ambos testículos en la bolsa escrotal. A la exploración física destacaba la presencia de caracteres sexuales secundarios poco desarrollados, el escroto de pequeño tamaño y los testículos no palpables ni en la bolsa ni en los conductos inguinales. En la analítica presentaba: FSH: 50,53 mU/ml, LH: 27,39 mU/ml, testosterona: 3,54 ng/ml y testosterona libre: 5,96 pg/ml (hipogonadismo hipergonadotrófico). En la RMN no se visualizaron los testículos en la bolsa escrotal, identificándose imágenes compatibles con los testículos de morfología ovoidea. Posteriormente se solicitó seminograma, siendo el resultado «ausencia de espermatozoides en fresco ni en el sedimento poscentrifugación de toda la muestra, por lo que no se efectuó criopreservación». Tras estos hallazgos, se planteó al paciente conservación testicular para preservar la producción hormonal, pero finalmente optó por orquiectomía bilateral laparoscópica (fig. 1) + colocación de prótesis testicular bilateral + tratamiento hormonal sustitutivo posterior. La descripción anatomopatológica (fig. 2) del testículo izquierdo consistía en túbulos constituidos sólo por las células de Sertoli, sin evidencia de

neoplasia intratubular y, en continuidad con el parénquima, un bazo accesorio sin alteraciones («fusión esplenogonadal»).

Se conoce como «fusión esplenogonadal» a la alteración congénita caracterizada por la fusión anómala entre el bazo y la gónada y derivados del mesonefros. Aunque puede aparecer en los dos sexos, es mucho más frecuente en el masculino (relación de 9 a 1 o de 15 a 1, según diversos autores), aunque hay que anotar 4 casos publicados en mujeres, en el que el tejido esplénico se encontraba adyacente al ovario y al mesoovario. Existen casos descritos en intersexos. La primera descripción de esta entidad data de 1889 cuando Pommer⁵ la describió, aunque parece ser que previamente había sido referenciada por Boestrom 6 años antes (citado por Knorr y Borden⁶). En 1988, Petrik⁷ recluta y estudia la mayor serie compuesta por 87 casos. Hasta la fecha, se han descrito unos 160 casos^{8,9}.

La primera larga serie que incluía 30 casos se debe a Putschar y Manion¹⁰, que en 1956 diferencian dos formas de esta entidad: continua y discontinua. En la primera, el bazo y los



Figura 1 – Imagen macroscópica del testículo izquierdo (pieza de orquiectomía que pesa 18,4 g, en la cual se identifica un testículo que mide 3,5 cm y no muestra alteraciones relevantes). Se identifica, en continuidad con el parénquima, un bazo accesorio sin alteraciones relevantes.

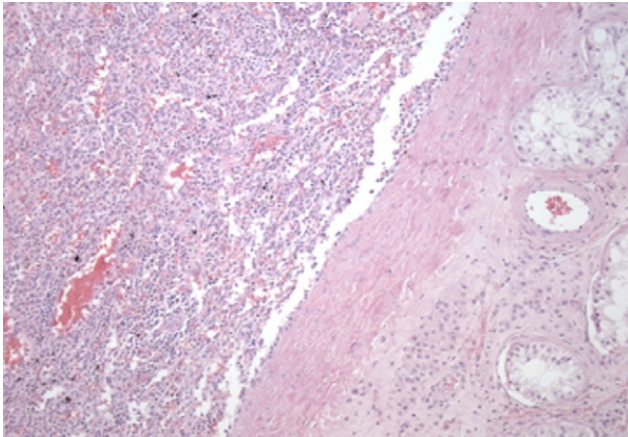


Figura 2 – HE-40x. Testículo constituido por túbulos sólo con las células de Sertoli, un intersticio con abundantes células de Leydig e inmediata continuidad con el tejido esplénico sin alteraciones histopatológicas.

restos esplénicos adheridos al teste, al epidídimo o deferente se unen mediante un cordón fibroso, que si bien acostumbra a situarse a nivel retroperitoneal, puede encontrarse ocasionalmente intraperitoneal. En la forma discontinua no se encuentra unión entre ambas estructuras. La frecuencia se reparte al 50% entre ambas formas. Hay autores que recuerdan que la cuerda de unión puede romperse, con lo que la forma continua pudiera transformarse en discontinua. Los restos esplénicos adheridos al teste se encuentran separados de éste por una cápsula, aunque hay casos descritos en los que el tejido esplénico se ha localizado a nivel intratesticular.

Se puede diagnosticar a cualquier edad (1-81 años), aunque la mitad de los casos se publican en niños, pero con preferencia por debajo de los 20 o 30 años.

Aunque la gran mayoría son izquierdos, se han descrito en el lado derecho.

Embriológicamente, en la 5.^a o 6.^a semana del desarrollo ocurren complejos procesos de rotación gastrointestinal, momento en que el duodeno y el páncreas quedan retroperitoneales, implicando esto la fusión de las superficies celómicas adyacentes, durante la que una posible adherencia del mesénquima esplénico al esbozo gonadal y su posterior arrastre durante el descenso de la gónada podría explicar tanto el maldescenso testicular como la presencia del tejido esplénico yuxtagonadal. También están muy cerca las estructuras precursoras de los huesos del hombro, lo cual está probablemente relacionado con la asociación a malformaciones en las extremidades. El origen embriológico de esta alteración no explica la diferencia de incidencia entre los dos sexos, aunque es posible que los casos en el ovario estén infradiagnosticados dado que no pueden ser explorados con la misma facilidad que el testículo, por lo que probablemente si no causan síntomas no se lleguen a diagnosticar.

Tan solo los pocos casos de presencia del bazo intragonadal quedarían difícilmente explicados por la teoría anterior, imaginando que estos casos se producirían como consecuencia de la inducción de potencias hematopoyéticas en el mesénquima gonadal.

En la actualidad, hay otra teoría que achaca a un anormal desarrollo del ligamento suspensorio craneal testicular una anormal involución, con la consiguiente criptorquidia y colonización del ligamento anómalo por las células esplénicas.

En el 30% de las formas continuas se han descrito anomalías congénitas asociadas, tales como criptorquidia, peromelia, micrognatia, hipoglosia, defectos palatinos, poli-microgria, craneosinostosis, espina bífida, defectos cardíacos, hernia diafragmática, pulmón hipoplásico y anomalías anorrectales. Cuando Putschar y Manion¹⁰ describieron las dos formas, asociaron la continua con un alto porcentaje de criptorquidia y hernia inguinoescrotal debido al defecto en el cierre inguinal que produce el cordón fibroso.

Clínicamente se traducen en el 40% de los casos por la aparición de una masa paratesticular, preferentemente situada en relación con el polo superior testicular, lo que en ocasiones, cuando está íntimamente unida, la hace de difícil diagnóstico diferencial con masas sólidas paratesticulares (rabdomyosarcoma, linfoma, metástasis, etc.). Aunque la existencia de restos esplénicos a nivel del escroto no suele plantear ningún problema, hay que recordar que el bazo, aunque sea ectópico, puede padecer las mismas alteraciones que su homólogo en situación normal, esto explica que en los casos de hiperesplenismo y en aquellas enfermedades con participación esplénica, como malaria, parotiditis, mononucleosis o leucemias, los restos adyacentes al teste pueden participar a la par que el bazo, produciendo un aumento de la masa asociada a dolor. También se han descrito casos de rotura asociada.

La fusión continua se presenta, en ocasiones, con sintomatología abdominal, pudiendo llegar a producirse casos de obstrucción intestinal cuando la cuerda de unión se encuentra en situación intraperitoneal o aparecer dentro del cuadro clínico de criptorquidia.

Aunque excepcionales, están descritos 3 casos de tumor germinal asociados a fusión esplenogonadal, en los tres existía el antecedente de criptorquidia asociada.

El diagnóstico acostumbra a ser un hallazgo durante la exploración quirúrgica de una masa paratesticular o durante la intervención quirúrgica de una hernia inguinoescrotal o una criptorquidia, aunque la mayoría se presenta como nódulos palpables en el escroto sin otros síntomas. Si existiera la sospecha razonable en cuanto a la existencia de una fusión esplenogonadal (la coexistencia de alteraciones óseas con masa escrotal izquierda asintomática), hay autores que preconizan el empleo de radionúclidos con Tc99m para confirmar o descartar esta entidad. Se han descrito dos casos de diagnóstico ecográfico prenatal (malrotación gastrointestinal más síndrome de fusión esplenogonadal).

Ecográficamente, el bazo accesorio no difiere ecogénicamente del teste normal, evidenciándose una masa bien delimitada de entre 2 y 3 cm en íntima relación paratesticular. Curiosamente, Patel aconseja fijarse en el movimiento del bazo cuando se maniobre una masa de estas características, transmitiendo el movimiento desde el testículo hasta este, situación que tan solo ocurriría en los casos de fusión continua.

Macroscópicamente, durante la exploración quirúrgica, la fusión esplenogonadal se manifiesta como una masa sólida de entre 2 y 3 cm de tamaño, de coloración roja, compuesta por un parénquima similar al bazo. Histológicamente, se

compone del tejido esplénico absolutamente normal, que incluye pulpa roja y sinusoides.

Ante el diagnóstico exploratorio se aconseja obtener una muestra del tejido urgente para que el patólogo lo certifique pudiendo así realizar una exéresis parcial de la masa, preservando el teste sobre todo en varones jóvenes.

Como anécdota, hay autores, como Patel, que aconsejan la búsqueda del tejido esplénico ectópico cuando se requiera una esplenectomía, suponiendo una alta frecuencia de esta entidad en forma asintomática, dado que al ser un tejido normal, aunque ectópico, los remanentes serían funcionalmente normales, pudiendo recidivar los síntomas derivados del hiperesplenismo.

El interés clínico de la «fusión esplenogonadal» radica, además de en su baja frecuencia, en que la mayoría son diagnosticadas como tumoración intraescrotal que obliga a cirugía y a orquiectomía en muchas ocasiones, pudiendo esta evitarse si existiera la sospecha previa, ya que la mera existencia del tejido esplénico normal en el escroto no constituye ningún tipo de problema para el paciente. Asimismo, hay que tener presente que el tejido esplénico accesorio y ectópico puede participar de aquellos procesos que afecten al bazo provocando esplenismo, como en parotiditis, leucemias, mononucleosis, incluso malaria. De esta manera, los restos esplénicos se manifestarían aumentando de tamaño a nivel escrotal.

BIBLIOGRAFÍA

- De la Cruz A, Sánchez-López MJ, Adot JM, Sánchez-Cañizares T. Síndrome de la fusión esplenogonadal. *Patología*. 1990; 23:67.
 - Montes J, Tagle R, Navarro M, Iriarte C, Barría C. Fusión esplenogonadal. Reporte de 1 caso. *Rev Chil Urol*. 2005;70:75.
 - Prada A, Vázquez JL, Montero M, Mugerza R, Rodríguez Costa A. Bazo ectópico supernumerario intraescrotal: fusión esplenogonadal discontinua. *Anales Pediatría*. 2006;64:277.
 - Chen SL, Kao YL, Sun HS, Lin WL. Splenogonadal fusion. *J Formos Med Assoc*. 2008;107:892-5.
 - Pommer G. Verwachsung die linken dryptorchischen Hodens und Nebenhodens mit der Milz in einer Missgeburt mit zahireichen Bildungsdefecten. *Ber D Natur-ned*. 1887/89;19:144.
 - Knorr P, Borden T. Splenogonadal fusion. *Urology*. 1994;44:136.
 - Petrik P. Spleen in the scrotum. *Amer J Surg Pathol*. 1988;12:414.
 - Llarena Ibarguren R, Añibarro Laca E, Pérez-Irezabal Pindado JC, Ibáñez Calle MT. Fusión esplenogonadal. *Arch Esp Urol*. 2008;61:445-8.
 - Trias Puig-Sureda I, Orsola los de Santos A, Raventós Busquets CX, Español Quintilla I, Bucar Terrades S. Fusión esplenogonadal. Presentación de un caso. *Actas Urol Esp*. 2007;31:559-61.
 - Putschar W, Manion W. Splenic gonadal fusion. *Am J Surg Pathol*. 1956;32:15.
- M. Álvarez Maestro^{a,*}, J. López-Tello^a, P. Domínguez Franjo^b, E. Ríos González^a y L. Martínez-Piñero^a
- ^aServicio de Urología, Hospital Infanta Sofía, Madrid, España
- ^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Infanta Sofía, Madrid, España
- *Autor para correspondencia.
Correo electrónico: malvarezmaestro@hotmail.com
(M. Álvarez Maestro).

doi:10.1016/j.acuro.2009.09.005

Recidiva tumoral en sustitución vesical ortotópica. A propósito de dos casos y revisión de la literatura médica

Tumor relapse in orthotopic bladder replacement. A report of two cases and literature review

Sr. Director:

Los tumores vesicales tienen como característica bien conocida su tendencia a la recurrencia a lo largo de todo el urotelio. La mayor parte de las recidivas se producen en la misma vejiga y sólo un 2-3% lo harán en la vía urinaria superior¹. La recidiva en sustituciones vesicales intestinales es un fenómeno excepcional y poco conocido.

Se habían descrito con anterioridad adenocarcinomas desarrollados en derivaciones urinarias colónicas con relativa frecuencia como consecuencia de la irritación de la mucosa intestinal en contacto con la orina. Las recidivas de tumores de urotelio en las derivaciones intestinales son menos frecuentes que las anteriores

y se producen como consecuencia de una diseminación local o bien a distancia de un tumor que ya existía previamente².

Entre 1975 y agosto de 2009 se han realizado en nuestro departamento 498 derivaciones urinarias tras la realización de una cistectomía radical. A lo largo de este período, hemos hallado dos casos de recidiva de carcinoma urotelial en neovejiga ortotópica.

El primer caso es un paciente de 71 años con antecedentes de tumor de urotelio T1G3 y carcinoma in situ recidivante tratado con RTU vesicales múltiples e instilaciones endovesicales con BCG. Al evidenciar recurrencia de la enfermedad tras la inmunoterapia, se le indicó tratamiento quirúrgico mediante cistovesiculoprostatactomía radical y se realizó una sustitución ortotópica tipo Camey II. El diagnóstico anatomopatológico fue