



## **Fusão esplenogonadal**

João Albuquerque, Ana Paula Martins, Miroslava Gonçalves

Unidade de Cirurgia Pediátrica, Clínica Universitária de Pediatria, Departamento da Criança e da Família, Hospital de Santa Maria, Lisboa

### **Resumo**

A fusão esplenogonadal é uma entidade rara com poucos casos descritos na literatura. O diagnóstico é, em geral, intra-operatório, aquando da exploração do canal inguinal. Associa-se frequentemente a outras malformações, algumas major. Apresenta-se o caso de um rapaz de três anos de idade operado por hidrocele à esquerda. Durante a intervenção cirúrgica observou-se fusão esplenogonadal contínua, não apresentando outras malformações.

**Palavras-chave:** fusão esplenogonadal

*Acta Pediatr Port 2010;41(3):135-7*

### **Splenogonadal fusion**

#### **Abstract**

Splenogonadal fusion is a rare entity with very few cases described in international literature. Pre-operative diagnosis is the exception, and it is usually identified while exploring the inguinal canal. Other malformations are frequently associated, some major. The authors present a case of a three year old boy who underwent surgery due to a left hydrocele. Intra-operatively, a continuous splenogonadal fusion was found, and no other malformations were present.

**Key-words:** splenogonadal fusion

*Acta Pediatr Port 2010;41(3):135-7*

### **Introdução**

A fusão esplenogonadal é uma anomalia congénita rara em que existe uma fusão entre uma gónada e tecido esplénico. Desde a sua primeira descrição, realizada por Bostroem em 1883, foram apresentados na literatura internacional cerca de 150 casos<sup>1-3</sup>. A sua etiologia é ainda incerta mas pensa-se que, entre as 5<sup>a</sup> e 8<sup>a</sup> semana de vida intra-uterina, a proximidade entra as células do mesogastro dorsal, que vão formar o baço e as células da prega gonadal, que originam a gónada, favo-

reça a sua adesão por contacto celular directo ou mediado por alterações inflamatórias locais ligeiras<sup>1-3</sup>. Em 1956, Putschar e Manion classificaram esta entidade em contínua e descontínua após uma análise de 30 casos<sup>1-4</sup>.

Na fusão contínua o baço está ligado à gónada por tecido esplénico de forma ininterrupta, classificando-se como descontínuas as formas em que se identifica tecido esplénico apenas na gónada, com tecido fibroso a unir os dois órgãos ou quando existe tecido esplénico ao longo desse cordão fibroso, tipo colar de contas. Ambas as formas têm frequência semelhante, sendo a maioria dos casos descritos à esquerda. Trata-se de uma patologia com maior prevalência no sexo masculino, admitindo-se que a difícil abordagem da gónada feminina ao exame objectivo possa sub-valorizar a sua prevalência neste sexo. Os casos com malformações múltiplas associadas, nomeadamente dos membros inferiores, do maciço facial, cardíacas, ano-rectais, diafragmáticas, espinha bífida, apresentam, habitualmente, a forma de fusão esplenogonadal contínua. A criptorquidia é, contudo, a alteração mais frequentemente encontrada<sup>5-6</sup>.

O reconhecimento intra-operatório de uma fusão esplenogonadal reveste-se da maior importância já que a sua interpretação equivocada como neoplasia da gónada pode conduzir a uma orquidectomia desnecessária.

Apresenta-se o caso de um rapaz de três anos de idade operado por hidrocele à esquerda. Com o diagnóstico final de fusão esplenogonadal contínua.

### **Relato de caso**

Criança do sexo masculino com três anos e meio de idade, gémeo homozigótico, ex-prematuro de 35 semanas, saudável e sem outros antecedentes pessoais relevantes, referido à consulta de Cirurgia Pediátrica pelo seu médico assistente por tumefacção inguino-escrotal esquerda identificada um ano antes. Após observação foi proposta intervenção cirúrgica com hipótese de diagnóstico clínico de hidrocele comunicante à esquerda, sem outras alterações do

**Recebido:** 03.02.2009

**Aceite:** 27.04.2010

exame objectivo. Como exames complementares de avaliação pré-operatória foram solicitados hemograma e tempos de coagulação sanguínea. Aquando da intervenção cirúrgica e durante a exploração do canal inguinal esquerdo, depois do isolamento e abertura da persistência do canal peritoneo-vaginal, verificou-se a existência de uma estrutura cilíndrica de cor vermelha escura e consistência elástica, com cerca de 1cm de diâmetro, unida ao pólo superior do testículo e estendendo-se para o interior da cavidade peritoneal (Figura 1). Após prolongamento da incisão inguinal observou-se a extensão daquela formação até ao pólo inferior do baço (Figura 2). A estrutura foi excisada por completo sendo o testículo preservado, com posterior laqueação do canal peritoneo-vaginal e abertura da vaginal. O exame anatómico-patológico da peça revelou tratar-se de tecido esplênico de características habituais. O período pós-operatório decorreu sem intercorrências, tendo o doente alta ao 3º dia. Actualmente com cerca de três anos de acompanhamento, encontra-se clinicamente bem.



**Figura 1** – Abertura do canal peritoneo-vaginal e identificação de tecido esplênico partindo da gónada para a cavidade peritoneal



**Figura 2** – Fusão esplenogonadal contínua – tecido esplênico unindo a gónada e o pólo inferior do baço

Face ao achado de fusão esplenogonadal, o irmão gêmeo, assintomático, foi também avaliado em consulta, não apresentando alterações ao exame objectivo. Foi realizada ecografia abdominal cujos aspectos estão dentro da normalidade.

### Discussão

O diagnóstico de fusão esplenogonadal é, na maior parte dos casos, tal como acontece neste caso, intra-operatório. Este facto explica-se pela sua raridade e apresentação clínica de tumefacção inguinal, inguino-escrotal e/ou criptorquidia, que conduz o médico a equacionar outras patologias mais comuns do canal inguinal que, de um modo geral, não carecem da realização de outros exames complementares de diagnóstico pré-operatórios<sup>7</sup> (hérnia, quisto do cordão, hidrocelo). Pode também manifestar-se como abdómen agudo ou torção do cordão espermático sendo o diagnóstico realizado no acto cirúrgico. Nos casos raros de suspeita clínica pré-operatória, deve realizar-se uma ecografia ou, com maior sensibilidade, uma cintigrafia com Tc<sup>99m</sup><sup>8</sup>.

A terapêutica é cirúrgica e consiste na remoção do tecido esplênico e/ou cordão fibroso, encerramento da persistência do canal peritoneo-vaginal e abertura da vaginal (sexo masculino), eliminando o risco de hérnias internas e resolvendo a tumefacção inguino-escrotal e hidrocelo associado<sup>7</sup>.

O prognóstico da fusão esplenogonadal isolada é excelente, mas pode ser condicionado pela existência de malformações associadas. O não reconhecimento das estruturas pode conduzir ao diagnóstico incorrecto de neoplasia da gónada e orquidectomia desnecessária<sup>9-10</sup>.

Este caso distingue-se por se tratar de uma criança com fusão contínua, saudável e sem outras malformações associadas. Na literatura não estão descritos casos em gémeos e o facto de o irmão não apresentar alterações clínicas ou ecográficas do baço e das bolsas escrotais está de acordo com a teoria fisiopatológica proposta. A cintigrafia não foi solicitada por não existir suspeita clínica nem ecográfica.

### Conclusão

Tratando-se de uma entidade com diagnóstico pré-operatório raro pelos motivos anteriormente discutidos, a correcta identificação intra-operatória das estruturas é determinante para evitar uma gonadectomia sem indicação formal por suspeita incorrecta de neoplasia.

### Referências

1. Alalayet YF, Mansoor K, Shiba NA, Khan AM, Al Kasim F. Splenogonadal fusion. *Eur J Pediatr Surg* 2008;18:342-4.
2. Milliken I, Cherian A, Najmaldin A, Powis MR. Splenogonadal fusion: a rare cause of testicular enlargement. *Pediatr Surg Int* 2007; 23:365-7.
3. Kahairat AB, Ismail AM. Splenogonadal fusion: case presentation and literature review. *J Pediatr Surg* 2005;40:1357-60.
4. Duncan WL Jr, Barraza MA. Splenogonadal fusion: a case report and review of literature. *J Pediatr Surg* 2005; 40:e5-7.

5. Alivizatos G, Skolarikos A, Sopilidis O, Ferakis N, Chorti M. Splenogonadal fusion: report of a case and review of the literature. *Int J Urol* 2005;12:90-2.
6. Moore PJ, Hawkins EP, Galliani CA, Guerry-Force ML. Splenogonadal fusion with limb deficiency and micrognathia. *South Med J* 1997;90:1152-5.
7. Hizli F, Uygur MC, Irkkan C. Splenogonadal fusion: report of a case. *Int J Urol* 2005;12:591-2.
8. Basnyat PS, Jones DA, Morgan RJ, Davies CJ, Foster ME. Splenogonadal fusion: report of a rare variety. *J R Coll Surg Edimb* 2001; 46:108-9.
9. Carragher AM. One hundred years of splenogonadal fusion. *Urology* 1990;35:471-5.
10. Cortes D, Thorup JM, Visfeld J. The pathogenesis of cryptorchidism and splenogonadal fusion: a new hypothesis. *Brit J Urol* 1996; 77:285-90.