

Splenogonadalis fúzió egy csecsemőben

Rónaky Rebeka dr.¹ ■ Buzogány Mária dr.² ■ Farkas András dr.³

¹Markusovszky Egyetemi Oktatókórház, Csecsemő- és Gyermekgyógyászati Osztály, Gyermeksebészeti Részleg, Szombathely

²Zala Megyei Szent Rafael Kórház, Gyermekosztály, Zalaegerszeg

³Pécsi Tudományegyetem, Általános Orvostudományi Kar, Klinikai Központ, Gyermekgyógyászati Klinika, Gyermek Manuális Tanszék, Pécs

A splenogonadalis fúzió ritka fejlődési rendellenesség, melynek lényege az ivarmirigy (leggyakrabban a here) és a lép szövet rendellenes kapcsolódása. A szerzők egy fél éves csecsemő esetét kívánják bemutatni, akinél már a megszületést követően észlelhető volt a bal oldali here megnagyobbodása. A műtét előtti képalkotó vizsgálatok (ultrahang, MRI), a fizikális vizsgálat és az intraoperatív lelet a splenogonadalis fúzió lehetőségét vetette fel. A műtét során a makroszkóposan lép szövetnek imponáló elváltozás eltávolításra került, majd rutinorchiopexia történt. A hisztológiai vizsgálat alátámasztotta a feltételezett diagnózist. Az entitást 1883-ban írták le először, azóta kevesebb mint 200 esetről számoltak be az angol nyelvű irodalomban. Az utóbbi 30 évben magyar szerzőktől egy közlemény jelent meg. Az elváltozás a banális szülési trauma okozta haematomára, újszülöttkori heretorzióra, malignus heretumorra is hasonlíthat, komoly differenciáldiagnosztikai problémát okozva. A splenogonadalis fúzió jóindulatú elváltozás, a helyes diagnózis esetén elkerülhető a felesleges orchiektomia. *Orv Hetil.* 2022; 163(7): 288–290.

Kulcsszavak: splenogonadalis fúzió, lépfejlődési rendellenesség, heretumor

Splenogonadal fusion in an infant

Splenogonadal fusion is a rare congenital malformation specified as the presence of splenic tissue connected to the gonads (mainly testis). The authors present the case of a 6-month-old male infant, in whom left inguino-scrotal mass was noticed soon after birth. The mass, based on preoperative diagnostic setup (ultrasound, MRI), physical examination and intraoperative findings were suspicious for splenogonadal fusion. At surgery, the mass was resected from the testis, which macroscopically resembled a splenic tissue. Following the resection, orchiopexy was performed. Histology confirmed splenogonadal fusion. Since the first description of the malformation in 1883, only less than 200 cases have been reported in the English literature. Only a single article has been published in Hungary in the last 30 years. Splenogonadal fusion represents a serious differential diagnostic problem. Hematoma caused by trauma, neonatal testicular torsion, benign or malignant testicular tumors may also present similarly. In our case, proper presumptive diagnosis made it possible to avoid unnecessary orchietomy.

Keywords: splenogonadal fusion, congenital spleen anomaly, testicular cancer (tumour)

Rónaky R, Buzogány M, Farkas A. [Splenogonadal fusion in an infant]. *Orv Hetil.* 2022; 163(7): 288–290.

(Beérkezett: 2021. május 18.; elfogadva: 2021. június 17.)

Rövidítések

AFP = alfa-fetoprotein; β HCG = a humán koriongonadotropin béta-alegysége; LDH = laktátdehidrogenáz; MRI = (magnetic resonance imaging) mágnesesrezonancia-képalkotás

A splenogonadalis fúzió ritka fejlődési rendellenesség. Az anomália lényege, hogy embrionális korban a léppé differenciálódó összejttelep és a gonadtelep között abnormális kapcsolat alakul ki. A gyermeksebészek a legtöbbször véletlen leletként – rejtett here vagy lágyéksérvi mi-

atti műtétek kapcsán – szembesülnek ezzel az entitással [1, 2]. A gonad melletti kis léptelep a legtöbbször tumornak imponál, mely miatt szükségtelenül orchiektomia történhet [3].

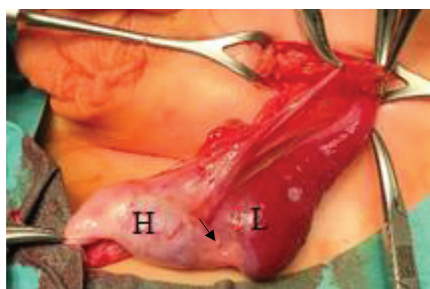
Esetismertetés

A zavartalan terhességből a 39. gestációs hétre, 3380 g súllyal, császármetszéssel világra segített fiúújszülöttnél a születését követően bal oldali megnagyobbodott és lividen elszíneződött scrotumot észleltek. Fizikális vizsgálá-

latakor a funiculus spermaticus tömegesebb, érzékeny volt. A here ultrahangvizsgálata bal oldali orchitist és az ugyanezen oldali here cysticus laesióját véleményezte. Tekintettel a scrotum duzzanatára és színére, további konzíliumok, labor- és képalkotó vizsgálatok történtek. A gyermeksebészeti vizsgálatkor mindkét oldalon tapintható herét, a bal oldali here felett egy 3 × 1 cm-es, tömött tapintatú, környezetétől elmozdítható terimét észleltek, mely a bőrön kékesen áttűnt, nem volt fájdalmas. A tapintási lelet és az ultrahangvizsgálat alapján elsősorban haematoma volt valószínűsíthető. Az újszülött laborleleteiben a gyulladási értékek a normáltartományban voltak, tumormarkerei (AFP, β HCG, LDH) nem mutattak kóros eltérést. A bal oldali here érzékenysége másnapra megszűnt, az oedema pedig csökkent, de a méret- és a színbeli különbség a két scrotumfél között megmaradt.

A gyermek egy hónapos korában a kontroll-AFP-vizsgálat csökkenő értéket mutatott, az ekkor végzett kontroll hasi és here-ultrahangvizsgálat mindkét oldali herét egyforma méretűnek, homogén szerkezetűnek és szabályosnak írta le, keringésük megtartott volt. A bal oldali here felett egy ovális, 3 × 1 cm-es, echódús homogén szerkezetű képlet került leírásra, melynek továbbra is a normálisnál fokozottabb keringése volt, közepén egy kisebb cystosus képlettel. A lép normál méretű és elhelyezkedésű volt. Két hónapos korban MR-vizsgálat készült, mely során a bal here körül hydrokelét és a T1-T2 mérés során egyaránt jelszegény terimét véleményeztek. A csepp alakú elváltozás 5 cm hosszán, elkeskenyedő nyállal követhető volt az inguinalis csatornában. Az MRI megerősítette az ultrahangvizsgálattal látott cystosus képlet jelenlétét is. Az ismételt gyermeksebészeti vizsgálat során a bal oldali inguinoscrotalis régióban tapintható, környezetétől elmozdítható, a bőrön zöldes-kékes áttűnést mutató terime jelenlétét írták le, melynek alapján egy ritka betegség: a splenogonadalis fúzió lehetősége merült fel.

A gyermek fél éves korában bal oldali inguinalis feltárásból, a canalis felhasítása után, megtörtént a here és a térfoglalás kireparálása. A here felső pólusához egy makroszkóposan lépszövetre emlékeztető, hosszú, csepp alakú terime csatlakozott (1. ábra). A funiculus spermaticus képleteinek izolálása után a heréhez csatlakozó terimét cranial felé lehetett követni. Bár az MRI 5 cm hosszú nyelet írt le, a gyakorlatban ez folytatódott cranial felé.



1. ábra

A műtétünk közben készült képen jól megfigyelhető a here (H) és a kis járulékos léptelep (L), illetve a here felső pólusánál a kapcsolódás helye (nyíl)

A tumor elvékonyodó nyele 5 cm magasan lekötésre, majd átvágásra került. A tumor a heréről is leválasztásra került a hereállomány megsértése nélkül. A normális fejlettségű herét a térfoglalás eltávolítása után a scrotum bőre alatt fixálták.

A preparátum szövettani vizsgálata megerősítette, hogy a reszekált terime normális lépszövet.

Megbeszélés

A splenogonadalis fúziót először *Bostroem* írta le 1883-ban [4]. A fejlődési rendellenesség főleg fiúkat érint (95%), és többnyire bal oldalon jelentkezik (98%) [5]. Eddig az angol nyelvű szakirodalomban kevesebb mint 200 esetet regisztráltak, és csupán 8 esetet dokumentáltak nőkben [6, 7]. A fiú-lány arány 15 : 1. Ennek hátterében az állhat, hogy a női nemi szervek a hasüregben fejlődnek, és ott is helyezkednek el, ezért nőkben sokkal ritkábban kerül felfedezésre az említett anomália [8]. A jelenség abban az esetben következik be, ha embrionális korban az 5. és a 8. hét között az együtt fejlődő lép- és gonadtelep (a legtöbbször a here) eddig ismeretlen faktorok hatására összekapcsolódik. Ezáltal a gonad fejlődése és leszállása közben a léptelepből magával vihet néhány lépősejtet. A vándorló lépősejtek léptelepeket hoznak létre az eredeti lépszöveten kívül [9]. A betegségnek két megjelenési formája ismert: a folyamatos és a megszakított splenogonadalis fúzió. A folyamatos formánál az ectopiás lép (általában egy vékony fibroticus nyállal) összeköttetésben áll az eredeti léppel. A megszakított formánál ilyen összeköttetés nincs, ilyenkor elszórt lépszigeteket látunk, melyek gyöngysorra hasonlítanak [10].

Tudomásunk szerint magyar szerzőktől csupán egy közlemény született az utóbbi 30 évben. *Nyári és mtsai* esetismertetésükben ultrahanggal egy herével azonos méretű és echogenitású képletet írtak le. A terimét, mely a herétől és a mellékherétől független volt, a sebészeti beavatkozás során eltávolították. A minta szövettani elemzésekor megállapították, hogy az elváltozás teljesen normális lépszövet volt [11].

Esetünkben nem véletlen intraoperatív mellékleletként diagnosztizálták a splenogonadalis fúziót, hanem ez volt a műtét indikációja. A megjelenést tekintve folyamatos formáról lehetett szó, amely egy elvékonyodott, de lépszövetből álló köteggel csatlakozott az eredeti léphez.

Differenciáldiagnosztikai szempontból a legtöbbször születési trauma következtében kialakult haematoma áll a scrotum megnagyobbodásának hátterében, amely egy átmeneti benignus elváltozás, pár hét alatt felszívódik, és maradandó károsodás nélkül gyógyul. Gondolni kell az újszülöttkori heretumorokra is (a leggyakoribb a teratoma), a malignus tumort ki kell zárni (sarcoma, adenomatoid daganat) [12]. Felmerülhet még intrauterin vagy perinatalis heretorsio is, amely kifejezett fájdalommal járhat, és castratio lehet a következménye. Ahhoz, hogy a helyes diagnózishoz eljussunk, szükséges laborvizsgálatokat (vérkép, gyulladási paraméterek, heretumor-

markerek), illetve képkeltő vizsgálatokat (ultrahang, ^{99m}Tc -kolloid-szcintigráfia, MRI) végezni [13, 14]. Megfontolandó, hogy szükséges-e egy 1 év alatti gyermeket altatásos vagy izotópos vizsgálatoknak kitenni.

A laborvizsgálatok eredményei mindig egyéni mérlegelést igényelnek. Az emelkedett AFP-szint (még az anyai hormonok következménye) újszülöttkorban csak akkor tekinthető kórosnak, ha dinamikáját tekintve nem csökken, mint egészséges újszülöttek esetében, hanem éppen fordítva, növekszik. Ezenkívül a laboreredményeket mindig együtt értékeljük (AFP, βHCG , LDH, gyulladási értékek), illetve sosem szabad a gyermek általános állapotát figyelmen kívül hagyni.

A splenogonadalis fúzió kezelése a legtöbbször műtéti beavatkozást igényel. Bár *Seager és mtsai* arról írnak, hogy konzervatív kezelés is szóba jön, óvatosan fogalmazzunk, és a páciens állapotától, tüneteitől teszünk függővé, hogy kell-e operálni a beteget vagy sem [12]. Ha a scrotumban térfoglalás formájában fedezzük fel, tanácsos eltávolítani a járulékos léptelepét, mert a keringése, hőmérséklete és a generált nyomásviszonyok zavarhatják a normális herefejlődést. Abban az esetben, ha a fúzió miatt nem deszcendál a here, akkor is műtéti úton kell leválasztani a herét a lépszövetről, és ezt követően orchiopexiát szükséges végezni, mert a hasüregben rekedt here és a malignus heretumorok közötti összefüggés jól ismert [15].

A szakirodalomban újszülöttkortól az egészen extrém 81 éves korig találunk eseteket, életkor szerint 70%-ban 20 éves kor alatt, ezeknek a betegeknek pedig 50%-ában 10 éves kor alatt diagnosztizálják a tárgyalt fejlődési rendellenességet [16, 17]. A folyamatos típus negyedében, a megszakított forma 6%-ában 1 éves kor előtt született meg a diagnózis [18]. A splenogonadalis fúzió a legtöbbször évekig nem okoz panaszt, vagy egy traumás anamnézis melletti duzzanat hátterében véletlenszerűen fedezik fel képkeltő vizsgálattal [19].

Következtetés

Ha gondolunk a splenogonadalis fúzióra, ennek a ritka, de benignus entitásnak az előfordulására, elkerülhető lehet a felesleges orchiektomia. Az eset ismertetését ritkaságán túl azért tartottuk fontosnak, mert differenciáldiagnosztikai problémát jelenthet már újszülöttkortól kezdődően.

Anyagi támogatás: A közlemény megírása anyagi támogatásban nem részesült.

Szerzői munkamegosztás: R. R.: Részt vett a gyermek el látásában, utánanézett a betegség irodalmának, és elkészítette a kézirat első vázlatát. B. M. és F. A.: Részt vettek a gyermek ellátásában, szakmai felügyelők, a kéziratot

véleményezték. A cikk végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekltségek: A szerzőknek nincsenek érdekltségeik.

Irodalom

- [1] Huang G, Huang Y, Zeng L, et al. Continuous-type splenogonadal fusion: a case report. *Exp Ther Med.* 2017; 13: 2019–2021.
- [2] Chen CJ, Kavoussi N, Jacobs MA. Splenogonadal fusion: a rare finding during routine orchiopexy. *Urol Case Rep.* 2019; 27: 100904.
- [3] Dhall JC, Singla S. Splenogonadal fusion. *Br J Surg.* 1982; 69: 348.
- [4] Bostroem E. Demonstration of a preparation of an agglomeration the spleen with the left testicle. [Demonstration eines Präparates von Verwachsung der Milz mit dem linken Hoden.] In: *Verhandlungen der 56 Versammlung, Gesellschaft deutscher Naturforscher und Aerzte, Freiburg, 1883, 149.*
- [5] Cortes D, Thorup JM, Visfeldt J. The pathogenesis of cryptorchidism and splenogonadal fusion: a new hypothesis. *Br J Urol.* 1996; 77: 285–290.
- [6] Jayasundara JA, Vithana VH, Lamahewage AK. A case of continuous-type splenogonadal fusion. *Singapore Med J.* 2013; 54: e123–e124.
- [7] Meneses MF, Ostrowski ML. Female splenic-gonadal fusion of the discontinuous type. *Hum Pathol.* 1989; 20: 486–488.
- [8] Varga I, Galfiöva P, Adamkov M, et al. Congenital anomalies of the spleen from an embryological point of view. *Med Sci Monit.* 2009; 15: RA269–RA276.
- [9] Carragher AM. One hundred years of splenogonadal fusion. *Urology* 1990; 35: 471–475.
- [10] Putschar WG, Manion WC. Splenicgonadal fusion. *Am J Pathol.* 1956; 32: 15–33.
- [11] Nyári E, Papp R, Deák M. Splenogonadal fusion. In: *Yearbook of pediatric radiology. [Splenogonadális fúzió. In: A gyermekradiológia évkönyve.] Borsod Megyei Oktatókórház, Miskolc, 1994; pp. 55–57.*
- [12] Seager MJ, Alexander S, Muneer A, et al. Splenogonadal fusion: a rare paratesticular lesion and how to recognise it on ultrasound. *Ultrasound* 2020; 28: 54–57.
- [13] Qadeer A, Quincey C, Gill K, et al. Splenogonadal fusion: a radiologic-pathologic correlation and review of the literature. *Radiol Case Rep.* 2020; 15: 1817–1822.
- [14] Liu W, Wu R, Guo Z. The diagnosis and management of continuous splenogonadal fusion in a 6-year-old boy. *Int Urol Nephrol.* 2013; 45: 21–24.
- [15] Gurney JK, McGlynn KA, Stanley J, et al. Risk factors for cryptorchidism. *Nat Rev Urol.* 2017; 14: 534–548.
- [16] Diebold J, Le Blaye O, Le Tourneau A, et al. Intra-scrotal supernumerary spleen. A long silent case of discontinuous splenogonadal fusion. [Rate surnuméraire intra-scrotale. Un cas longtemp silencieus de fusion spléno-gonadique discontinue.] *Ann Pathol.* 1990; 10: 174–176. [French]
- [17] Li X, Ye J, Jiang G. Sonographic diagnosis of splenogonadal fusion in a 2-year-old boy. *J Clin Ultrasound.* 2017; 45: 179–182.
- [18] Gouw AS, Elema JD, Bink-Boelkens MT, et al. The spectrum of splenogonadal fusion. Case report and review of 84 reported cases. *Eur J Pediatr.* 1985; 144: 316–323.
- [19] Patil SV, Patil PS, Sharma VD, et al. Splenogonadal fusion. A rare anomaly. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2020; 25: 115–117.

(Rónaky Rebeka dr.,
Szombathely, Hunyadi J. út 49. III/310., 9700
e-mail: ronaky.rebeka@gmail.com)