

SPLENOGONADÁLNÍ FÚZE – RARITA PRO PATOLOGA A UROLOGA

Splenogonadal fusion – rarity for pathologist and urologist

Eliška Tvrdíková¹, Jan Mazanec¹, Mariana Plevová², Aleš Čermák², Jaroslav Sedmík³

¹Ústav patologie, FN Brno, LF MU, Brno

²Urologická klinika, FN Brno, LF MU, Brno

³Klinika radiologie a nukleární medicíny, FN Brno, LF MU, Brno

Došlo: 24. 5. 2018

Přijato: 20. 8. 2018

Kontaktní adresa:

MUDr. Eliška Tvrdíková

Ústav patologie, FN Brno, Jihlavská 20

352 00 Brno

e-mail: Tvrdikova.Eliska@fnbrno.cz

Střet zájmů: žádný

Prohlášení o podpoře:

Autor prohlašuje, že zpracování článku nebylo podpořeno farmaceutickou firmou.

SOUHRN

Tvrdíková E, Mazanec J, Plevová M, Čermák A, Sedmík J. Splenogonadální fúze – rarita pro patologa a urologa.

Splenogonadální fúze (SGF) je unikátní vývojová malformace, jejímž důsledkem je ektopický výskyt tkáně sleziny v gonádě. Od její první zmínky uplynulo již 135 let, nicméně etiologie i nadále zůstává nejasná. Dle zachování komunikace se slezinou prostřednictvím vazivového pruhu se rozlišují dva typy SGF (kontinuální a diskontinuální). Některé z případů jsou spojeny s výskytem kryptorchizmu. Pro tuto lézi není popsán typický klinický obraz, nicméně SGF může imitovat

nádor varlete. Předoperační identifikace SGF je nesnadná a ke stanovení diagnózy dochází až při histopatologickém vyšetření. V následujícím textu je prezentován případ splenogonadální fúze u 25letého muže, který byl urologicky řešen pro suspektní tumor varlete.

KLÍČOVÁ SLOVA

Kryptorchizmus, malformace, spina bifida, splenogonadální fúze.

SUMMARY

Tvrdíková E, Mazanec J, Plevová M, Čermák A, Sedmík J. Splenogonadal fusion – rarity for pathologist and urologist.

Splenogonadal fusion (SGF) is a unique developmental malformation that results in the ectopic occurrence of spleen tissue in the gonad. 135 years have passed since its first mention, nonetheless the etiology remains unclear. By maintaining communication with the spleen via a ligament, we can differentiate between two types of SGF (continuous and discontinuous). Some of the cases are associated with the occurrence of cryptorchism. There is no typical clinical picture of this lesion and it can mimic a tumor of the testicle. Preoperative identification of SGF is difficult and does not occur until a histopathological examination. The following is a case of splenogonadal fusion in a 25-year-old

man who was urologically examined and treated for a suspected tumor of the testis.

KEY WORDS

Cryptorchism, malformation, spina bifida, splenogonadal fusion.

.....

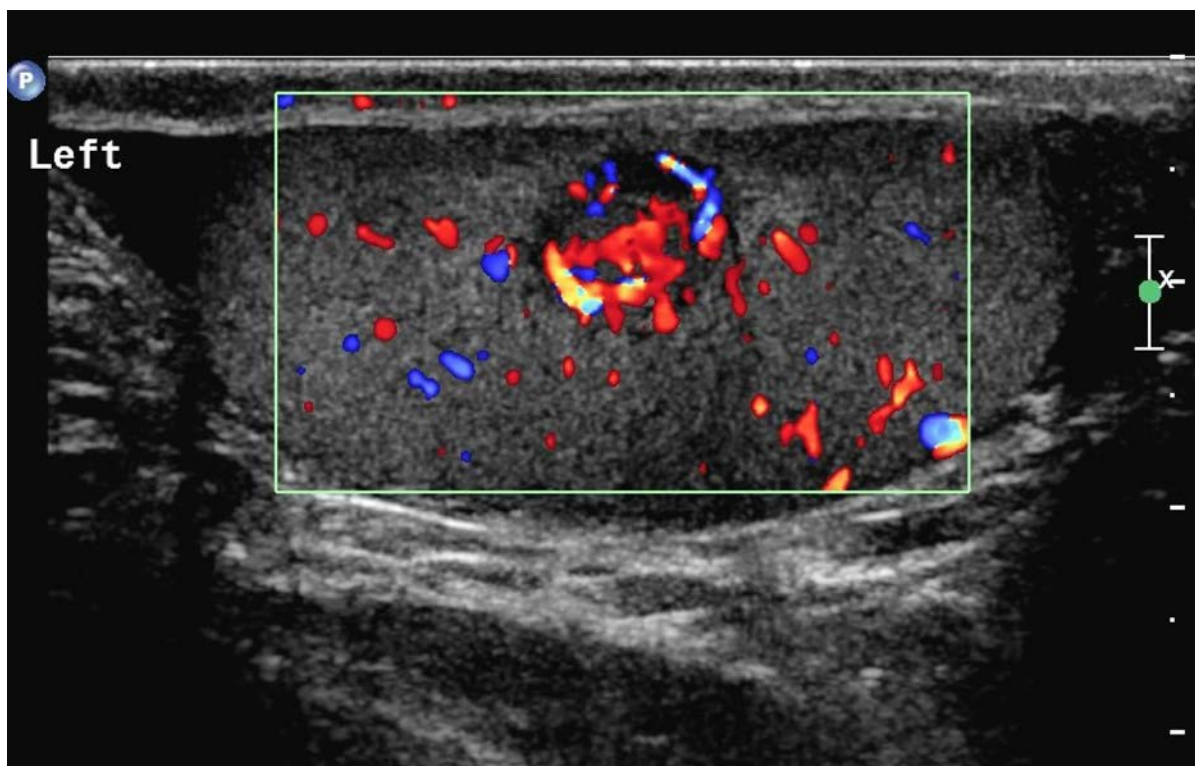
ÚVOD

Splenogonadální fúze je raritní vývojová abnormalita vznikající prenatálně neobvyklým spojením mezi vyvíjející se tkání sleziny z dorzálního mezogastria a gonádou nebo mezonefrickými deriváty (1). Poprvé byla splenogonadální fúze zmíněna německým patologem Eugenem Woldemarem Bostroemem v roce 1883, v roce 1889 následoval detailní Pommerův popis (1, 2). Ke vzniku fúze dochází mezi 5. a 8. gestačním týdnem, ještě před započítím sestupu gonády (3, 4), přičemž je rozlišován kontinuální a diskontinuální typ. Splenogonadální fúze může být ojedinělou příčinou syndromu akutního skrota

a klinicky se manifestovat jako tumor. V následujícím textu je prezentován případ nálezu této malformace u 25letého pacienta.

KAZUISTIKA

Pěťadvacetiletý muž přišel na urologickou kliniku pro tři týdny trvající subjektivní pocit tvrdosti levého varlete a otok levé poloviny šourku. Jiné urologické potíže negoval. Pacient se trvale s ničím neléčil. V rámci anamnézy nebyly zaznamenány proběhlé operace ani úrazy. Při fyzikálním vyšetření urologem byla obě varlata v šourku, oboustranně palpačně homogenní struktury, bez nálezů ložiskových změn. Pacient předložil výsledky dvou nezávislých ultrasonografických (USG) vyšetření šourku, která absolvoval během trvání anamnézy urologických potíží. Jejich závěrem byl ložiskový nález v levém varleti spíše maligního charakteru. Pro diskrepanci mezi fyzikálním nálezem a výsledky zobrazovacích metod bylo provedeno akutní vyšetření skrota barevným duplexním ultrazvukem.



Obr. 1. Duplexní ultrasonografie šourku: kuloidní ložisko levého varlete s hypoechogenní perfuzí

Fig. 1. Duplex ultrasonography of the scrotum: orbicular focus of left testis with hypoechogenic perfusion

Vyšetření skrota barevným duplexním ultrazvukem prokázalo v oblasti rezistence levostranného varlete uzel kulovitěho tvaru o velikosti kolem 1 cm, jehož struktura byla převážně hypoechogenní, perfuze marginální i centrální. Nadvarle bylo homogenní, nezvětšeno. Bez nálezu hydrokély či varikokély. Závěrem tohoto vyšetření byl tedy nález ložiskové léze levého varlete diferenciatně diagnosticky nejpravděpodobněji tumorózního charakteru (obrázek 1).

Vzhledem k subjektivním potížím, objektivnímu nálezů a UZ nálezů bylo vysloveno podezření na nádorové onemocnění varlete. Byla provedena kryoprezervace spermatu a následně levostranná radikální orchiektomie. Pro perioperační nález zcela defektní zadní stěny tříselného kanálu a chybění fascie v rozsahu 4 cm byla provedena rekonstrukce a plastika tříselného kanálu. Provedená další zobrazovací vyšetření i biochemická vyšetření včetně hormonálního profilu a onkomarkerů nevykazovala žádnou patologii. Pacient se zhojil bez komplikací a v době propuštění nebyl výsledek histologie zatím k dispozici.

Histologické vyšetření bylo pro stanovení diagnózy zcela zásadním. Materiál byl dodán na Ústav patologie FN Brno, fixován v 10% roztoku formaldehydu neutralizovaného uhličitánem vápenatým a makroskopicky zhodnocen. Jednalo se

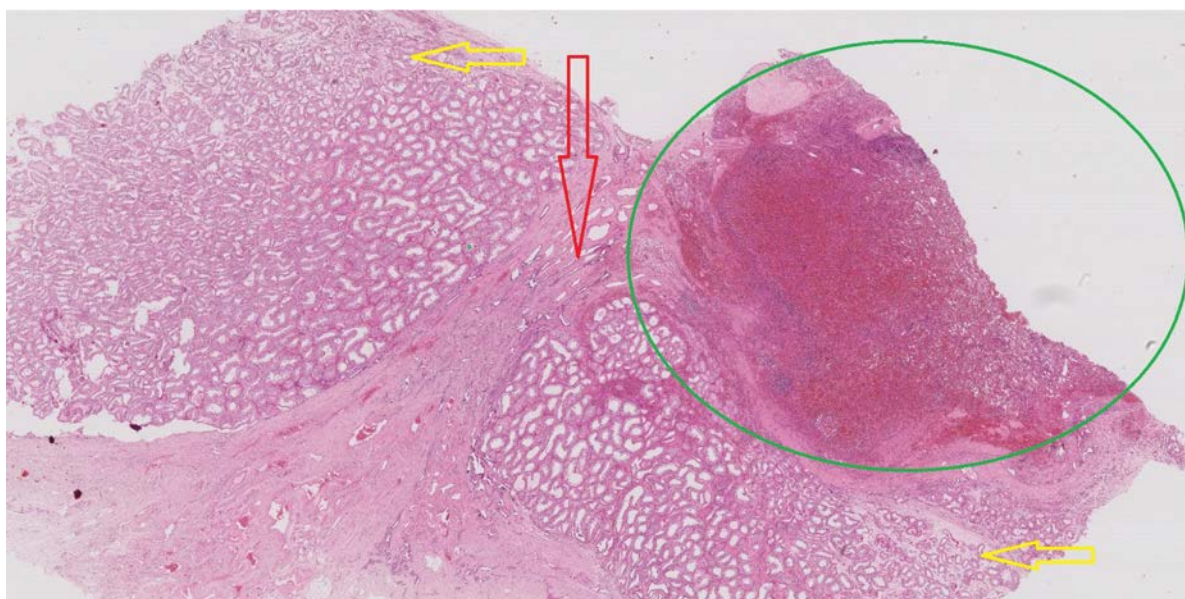
o varle s nadvarletem a semenným provazcem. Varle mělo rozměry 42 x 16 x 15 mm. Na řezu bylo patrné mírně nepravidelné, ovoidní ložisko červenohnědé barvy, o rozměrech 9 x 15 x 5 mm, lokalizované v blízkosti hlavy nadvarlete. Mikroskopickým vyšetřením bylo v blízkosti rete testis zastiženo vazivově opouzdřené ložisko odpovídající tkáni sleziny, jež byla tvořena zejména červenou pulpou. Kromě základního barvení H & E bylo k vyšetření použito též imunohistochemických vyšetření (CD68, CD3, CD20, CD34, AE1/3, beta-hCG, glypican3) a speciálního barvení Gomoriho trichrom obrázky 2, 3, 4, 5).

Závěr histopatologického vyšetření zněl: splenogonadální fúze.

Tab. 1. Přidružené vývojové vady u kontinuálního typu SGF

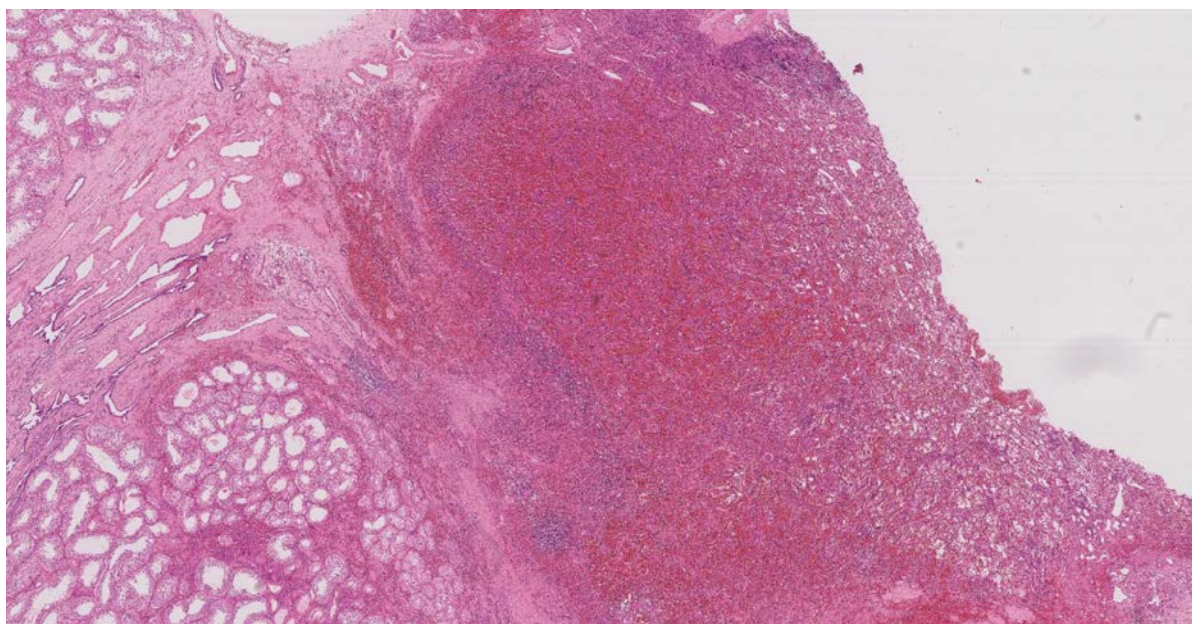
Tab. 1. Malformations associated with continuous type SGF

Vývojová vada
kardiální defekty
spina bifida
mikrognacie
hypoglosie
anální atrezie
hypoplazie plic



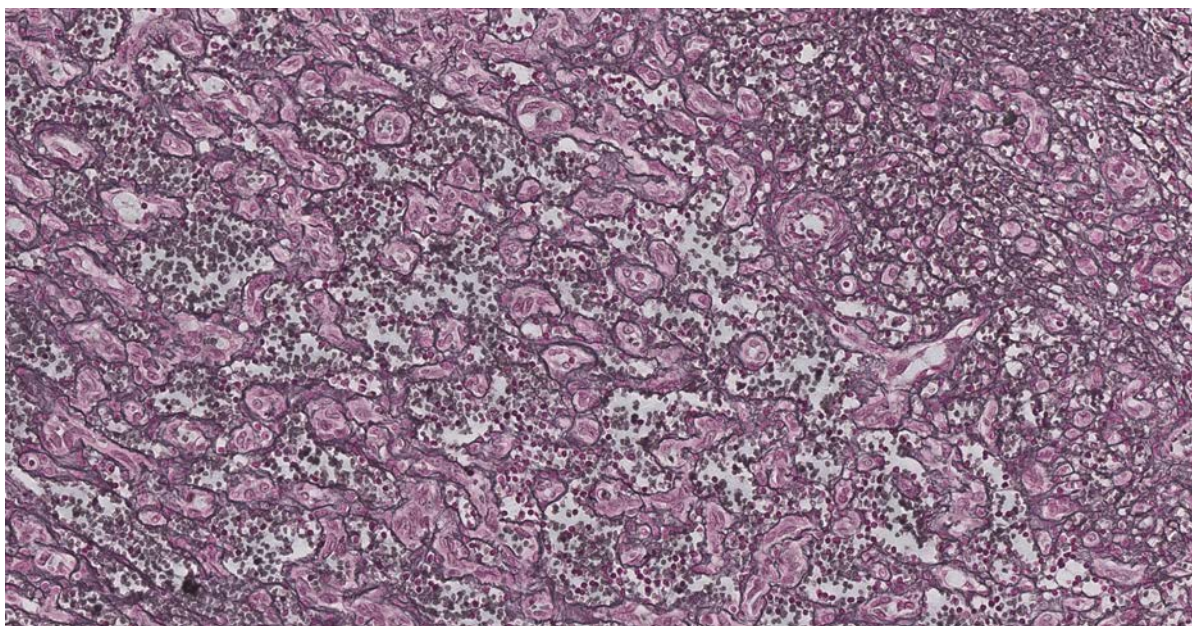
Obr. 2. Histologický preparát: zelenou je označena tkáň sleziny, červená šipka směřuje k rete testis, žluté šipky označují parenchym varlete (se semenotvornými kanálky), zvětšeno 100x, barvení H&E

Fig. 2. Histological specimen: the splenic tissue is marked green, the red arrow points to the rete testis, yellow arrows indicate testicular parenchyma (with its seminiferous tubules), 100x magnification, dying H&E



Obr. 3. Detail histologického preparátu: zvětšeno 200x, barvení H&E

Fig. 3. Detail of histological specimen: 200x magnification, dying H&E



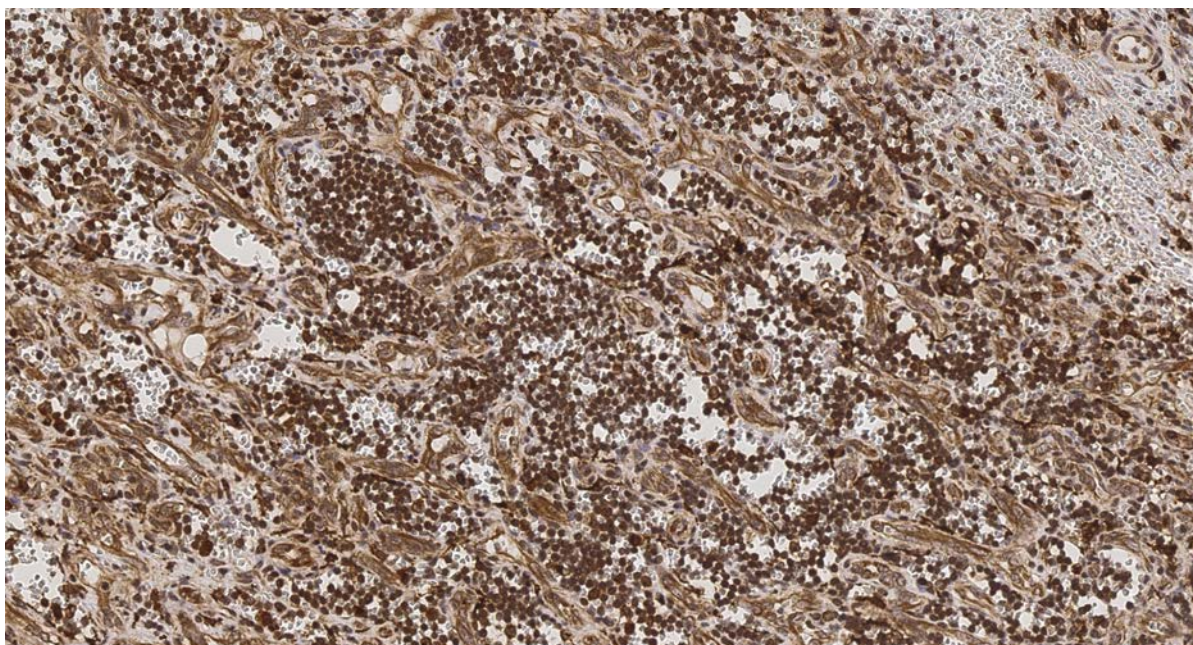
Obr. 4. Průkaz Billrothových provazců: zvětšeno 200x, barvení Gomoriho trichrom (retikulin)

Fig. 4. Evidence of the cords of Billroth: 200x magnification, dying Gomori trichrom (retikulin)

DISKUZE

Splenogonadální fúze je malformací, jež se vyskytuje u obou pohlaví, avšak muže postihuje častěji, v poměru 15:1 (5). Tato distribuce je pravděpodobně způsobena nedostatečným zastoupením žen na základě definitivní lokalizace gonády, neboť u mužů je sestouplá gonáda snadno dostupná

palpačnímu vyšetření. U žen se SFG vyskytuje jako náhodný nález při laparotomiích či laparoskopiích z různých indikací či při pitvě (6). Téměř vždy je postižena levostranná gonáda (7), nicméně byly publikovány i případy s pravostrannou lokalizací (3). Ektopická tkáň sleziny je nejčastěji lokalizovaná v horním pólu varlete či u hlavy nadvarlete a při klinickém vyšetření i při použití zobrazovacích metod



Obr. 5. Pozitivita makrofágů červené pulpy sleziny: zvětšeno 200x, IHC CD68 pozitivní

Fig. 5. Positive macrophages of the red pulp of the spleen: 200x magnification, IHC CD 68 positive

je zaměnitelná za maligní testikulární tumor či adenomatoidní tumor epididymis (5). Vzácně může být SGF přítomna intratestikulárně či na dolním pólu varlete (8). Nejčastěji jsou případy diagnostikovány před 20. rokem věku (3).

V roce 1956 Putschar a Manion popsali dva typy splenogonadální fúze, typ kontinuální a diskontinuální. U kontinuálního typu, který se vyskytuje zhruba 5x častěji než diskontinuální typ, jsou slezina a varle spojeny vazivovým pruhem, ve 33 % případů se jedná o varle kryptorchické. Často jsou v těchto případech přítomny i další vývojové vady (tabulka 1) (1, 3, 4, 5, 6, 7). A tak může být SGF klinicky diagnostikována jako testikulární masa nejasného původu asociovaná s dalšími vývojovými vadami. U diskontinuálního typu není patrné spojení s normálně uloženou slezinou a obvykle tento typ nebývá sdružen s dalšími vývojovými malformacemi (nicméně u některých případů byly popsány kardiální defekty). Příčiny vzniku SGF zůstávají nejasné, avšak existují různé teorie. První teorie vzniku praví, že příčinou je mírná inflamatorní reakce mezi dvěma naléhajícími peritoneálními povrchy, jež způsobí parciální fúzi obou orgánů. Tato teorie však nevysvětluje pravostrannou lokalizaci malformace. Teorie, již popsal von Hochstetter, zastává názor, že existuje retroperitoneální kanál,

který propojuje slezinu a vyvíjející se gonádu (1, 3, 7). Putschar a Manion publikovali názor, že je slezina obalena gonadální tunikou albugineou (7).

Klinicky se splenogonadální fúze prezentuje různě od asymptomatické skrotální masy, po testikulární torzi. Nejběžněji se však projeví jako testikulární edém. Dalším důležitým příznakem je náhlá bolest způsobená torzí varlete či involucí ektopické tkáně sleziny (3).

Předoperační stanovení diagnózy je velmi nesnadné, ne-li nemožné. Pokud je vyjádřena suspekce na diagnózu splenogonadální fúze, lze provést 99Tc^m izotopové vyšetření, které detekuje přítomnost ektopické sleziny. U prepubertálních pacientů s malou intratestikulární lézí a negativními onkomarkery (zvl. AFP) je indikována peroperační biopsie, která může tuto patologii odhalit a tak předejít zbytečné orchiektomii (9).

V diferenciálně diagnostické rozvaze patologa je nutno zvážit splenózu a možnost zralého teratomu.

Splenóza je ektopická tkáň sleziny, která se ve varleti či v jiných lokalizacích nachází obvykle jako následek úrazu či neúmyslného chirurgického zanesení (8). Přítomnost tkáně sleziny ve varleti však automaticky neznamená diagnózu SGF

nebo splenózy, neboť se může jednat o teratom. V případě zvažované diagnózy teratomu, na níž je třeba pomyšlet vždy při nálezů jakýchkoli heterologních tkání v gonádě, je nezbytné extenzivní vyšetření tumorózní léze. Přičemž extenzivním vyšetřením je myšleno kompletní mikroskopické zpracování patologické léze či v případě ložiska větších rozměrů zpracování ve více blocích. V našem případě se jednalo o ložisko menších rozměrů, které bylo kompletně zpracováno.

ZÁVĚR

Diagnostické hodnocení patologických nálezů varlat by mělo být komplexní. Nedostatečné povědomí o raritních onemocněních či vývojových vadách může vést ke stanovení chybné diagnózy. Nicméně v tomto případě i přes znalost existence diagnózy splenogonadální fúze je pro klinika její stanovení nesmírně obtížné (či nemožné) a k definitivní diagnóze zpravidla dojde až po histopatologickém vyšetření.

LITERATURA

1. Falah KM, Hama MA, Yasseen HA, Abdullah AM, Abdulla GF. Splenogonadal fusion: a rare case report. *Annals of Pathology and Laboratory Medicine* 2015; 2(1): C38-C41.
2. Meena D. Splenogonadal fusion: accurate radiological diagnosis avoids maltreatment. *PARIPEX-Indian Journal of Research*. 2016; 5(4): 535–537.
3. Kumar S, Jayant K, Agrawal S, Parmar KM, Singh SK. A rare case of continuous type splenogonadal fusion in a young male with primary infertility. *Case Rep Urol*. 2014; 2014: 1–3.
4. Chandramohan A, Krishna A, Kumar R. Spleno-gonadal fusion mimics testicular neoplasm on ultrasound. *Med Surg Urol*. 2014; 3(3): 144.
5. Farzaneh MR, Abbasi MZ, Amini B. Splenogonadal fusion operated as a malignant tumor. *Iran J Med Sci*. 2010; 35(2): 157-159.
6. Malik RD, Liu DB. An unusual case of an acute scrotum. *Rev Urol*. 2013; 15(4): 197–201.
7. Morgado M, Albuquerque J, Gonçalves M. Splenogonadal fusion – rare etiology testicular mass. *J Ped Surg Case Report*. 2016; 10: 39–41.
8. Hes O, Michal M, Mukenšnabl P, et al. *Nádory varlat*. 1. vydání. Plzeň: Euroverlag 2007: 310-312.
9. Duhli N, Venkatramani V, Panda A, Manojkumar R. Splenogonadal fusion: pathological features of a rare scrotal mass. *Indian J Pathol Microbiol*. 2013; 56(4): 474–476.