



Journal Homepage: -www.journalijar.com
**INTERNATIONAL JOURNAL OF
 ADVANCED RESEARCH (IJAR)**

Article DOI:10.21474/IJAR01/7697
 DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/7697>



RESEARCH ARTICLE

SPLENOGONADAL FUSION MIMICKING A MALIGNANT TESTICULAR MASSE: A RARE CASE REPORT.

Sanae Chaoui, Latifa Chat and Rachida Dafiri.
 Service de radiopédiatrie, hopital d'enfant – rabat- maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 19 July 2018
 Final Accepted: 25 August 2018
 Published: September 2018

Keywords:-

Splénogonadal fusion, testis, spleen.

Abstract

Splénogonadal fusion is an extremely rare congenital anomaly that results from abnormal connection between the ectopic splenic tissue and the gonade during embryonic development, frequently associated with cryptorchidism and skeletal abnormalities. This entity should be considered in the differential diagnosis of scrotal masses in children, to avoid unnecessary orchiectomy. We report a case of a child of 5 years old in whom splénogonadal fusion presenting itself as a malignant testicular masse.

Copy Right, IJAR, 2018,. All rights reserved.

Introduction:-

La fusion gonadosplénique est une anomalie congénitale rare caractérisée par une fusion entre les tissus splénique et testiculaire. Il existe moins de 190 cas colligés dans la littérature, la plupart d'entre eux sont associés à une cryptorchidie. La fusion gonadosplénique est classée en 2 types, continue et discontinue, selon qu'il existe ou non une connexion anatomique entre les deux tissus. Dans cet article, nous rapportons le cas inhabituel d'une fusion gonadosplénique qui a été prédiagnostiquée comme masse testiculaire maligne, ayant conduit à une orchidectomie.

Observation:-

Il s'agit d'un enfant de 5ans, sans antécédents pathologiques notables, qui a consulté pour une tuméfaction scrotale gauche, découverte fortuitement par ses parents. L'examen physique a retrouvé une formation nodulaire au niveau du testicule gauche, ferme, non douloureuse, dont la présence a été confirmée également sur l'échographie scrotale qui a objectivé l'existence au niveau du pôle supérieur du testicule gauche d'une lésion nodulaire, isoéchogène, homogène, de 2 cm de diamètre, très vascularisée en mode Doppler (fig. 1). La suspicion d'une tumeur maligne sous jacente a été justifiée compte tenu du caractère hypervasculaire de la lésion. La radiographie du thorax, le dosage de la bêta human chorionic gonadotropin et de l'alpha fœto-proteine étaient sans anomalie. La tomodynamométrie abdomino-pelvienne, réalisée dans le cadre du bilan d'extension, a montré le nodule précédemment décrit qui était bien limité, isodense, rehaussé de façon intense après injection de produit de contraste iodé (fig 2 et 3), sans autre anomalie associée à l'étage abdomino-pelvien. L'enfant a bénéficié d'une orchidectomie large suivie d'un examen anatomopathologique de la pièce opératoire, qui a révélé la présence de tissu de nature splénique (fig. 4), en rapport avec une fusion splénogonadique discontinue. Les suites opératoires étaient simples.

Discussion:-

La fusion gonadosplénique est une anomalie congénitale rare correspondant à une fusion aberrante entre la rate et la gonade ou les dérivés mésonéphrotiques (épididyme, canal déférent) pendant la période embryonnaire (5), décrite pour la première fois par Bostroem en 1883 (1). Il existe moins de 190 cas rapportés dans la littérature, dont 50%

sont des enfants de moins de 10 ans (1, 2). Il y a une nette prédominance masculine bien que quelques cas de fusion de rate à l'ovaire gauche soient publiés (6).

L'anomalie se forme pendant les premiers mois de la vie embryonnaire entre la 5^{ème} et la 8^{ème} semaine, au moment où les ébauches splénique et gonadique sont très rapprochées et ne sont séparées que par deux couches d'épithélium coelomique après rotation gastrique et croissance du mésogastre dorsal; ceci explique la localisation gauche des fusions splénogonadiques, bien qu'un cas de fusion de tissu splénique avec le testicule droit ait été décrit (3,6).

Pour certains auteurs, une inflammation péritonéale entre rate et gonade permettrait leur fusion; pour d'autres il s'agirait d'une migration de cellules spléniques par voie rétro péritonéale. Les théories récentes reprennent l'idée de fusion par migration cellulaires sous l'effet d'un agent tératogène inconnu à ce jour. La possibilité d'une participation héréditaire autosomique récessive a été également évoquée pour expliquer l'association de certaines formes continues à des anomalies des membres et de la face (5,6).



Figure 1:-Echographie scrotal. Nodule isooéchogène très vascularisé en mode Doppler

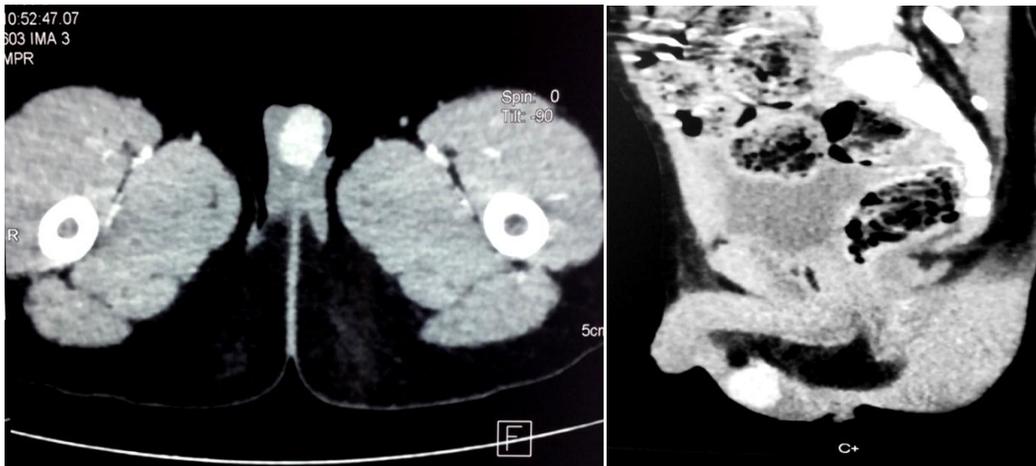


Figure 2 et 3:-TDM abdomino-pelviennne en coupe axiale (à gauche) et reconstruction sagittale (à droite), après injection de produit de contraste iodé au temps portal. Nodule intrascotal paratesticulaire gauche, bien limité, avec prise de contraste intense après injection.

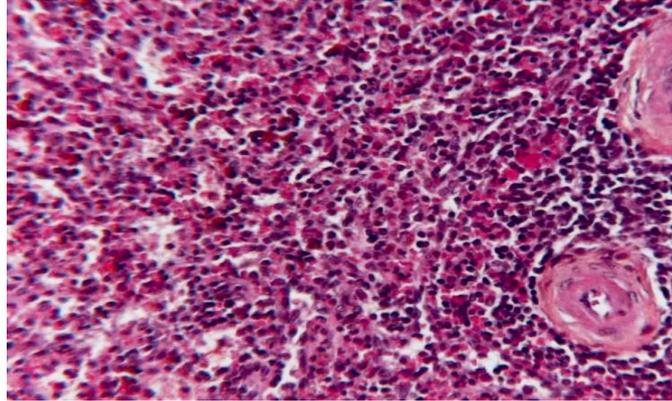


Figure 4:-aspect histologique montrant la pulpe blanche et la pulpe rouge splénique en coloration HES.

Deux grands types ont été décrit, la forme continue qui représente 56% des cas, où il existe un tractus fibreux de parenchyme splénique tendu entre la rate orthotopique et le parenchyme fusionné à la gonade; et la forme discontinue, où cette connexion n'existe pas, la rate étant séparée du tissu gonadique par une capsule (1, 4).

Dans le tiers des cas, la fusion splénogonadique continue est associée à des anomalies congénitales dont la plus fréquente est la cryptorchidie qui est retrouvée dans 31% des cas. On retrouve des anomalies des membres dans 19 % des cas se répartissant entre ectromélie, péromélie, phocomélie et amélie. L'association d'une fusion splénogonadique à des anomalies majeures des membres a donné naissance à une entité reconnue sous le terme de SGFLD (Splenogonadal Fusion Limb Defect syndrome), dont 30 cas ont récemment été rapportés dans la littérature (5,7). D'autres anomalies peuvent être associées à type de micrognathie, microgyrie, asymétrie crâniofaciale, fentes palatines, anomalies cardio pulmonaires, persistance du Ductus Venosus, microgastrie, malrotations intestinales, malformations ano rectales, hernie inguinale, hypospadias, ambigüités sexuelles, varicocèle, spina bifida, et d'ostéogénèse imparfaite (4,6).

Le diagnostic est rarement posé en préopératoire, 4 cas sont rapportés dans la littérature (5). L'échographie est peu contributive puisque le caractère hypoéchogène des rates ectopiques ne permet pas de les différencier d'un processus tumoral (8).

Le scanner peut montrer le nodule splénique ectopique, sous forme d'une formation paratesticulaire généralement gauche, avec rehaussement intense après injection de produit de contraste parallèle à celui de la rate orthotopique. Il permettrait en outre d'identifier le tractus fibreux dans les formes continues.

Ainsi le plus souvent le diagnostic de fusion splénogonadique est fait en per ou en post opératoire, généralement au cours d'une cure d'une hernie inguinale ou d'une cryptorchidie (5). Dans certains cas le diagnostic a pu être porté après rupture traumatique ou occlusion intestinale sur la bride intra péritonéale que forme la fusion continue (2).

Lorsque l'anomalie est reconnue en per opératoire, l'exérèse sélective du tissu splénique est possible et c'est la règle pour les formes discontinues sauf dans les cas d'extension splénique intra testiculaire (5). Pour les formes continues, il faut en outre sectionner le tractus après hémostase de son pédicule interne et le péritoniser pour éviter la formation de brides intra péritonéales. La cœlioscopie est très intéressante en particulier pour les cas associés à une cryptorchidie. Pour certains auteurs, l'abstention peut se discuter si l'anomalie est reconnue en pré opératoire et si elle ne se manifeste pas cliniquement. Le dogme de la castration systématique doit donc être réévalué et étayé par des arguments préopératoires plus objectifs.

Conclusion:-

La fusion splénogonadique est une anomalie rare. Elle doit être évoqué devant un tableau clinique associant la présence d'une lésion située dans la bourse gauche, paraissant extra testiculaire à l'échographie, associée à des anomalies congénitales des membres. Le clinicien et le radiologue doivent garder cette entité à l'esprit, afin d'éviter la réalisation d'une orchidectomie inutile.

Bibliographie:-

1. PREECE J, PHILLIPS S, SOROKIN V, HERZ D, Diagnosis and management of splenogonadal fusion in an 18-month-old boy, *Journal of Pediatric Urology* (2017), doi: 10.1016/j.jpuro.2016.06.005.
2. MARIANAMORGADO, JOÃOALBUQUERQUE,MIROSLAVAGONÇALVES, Splenogonadalfusion- Rare etiology testicular mass, *Journal of Pediatric Surgery, CaseReports* 10(2016)39-41.
3. VARGA I, GALFLOVA P, ADAMKOV M, DANISOVIC L, POLAK S, KUBIKOVA E, ET AL. Congenital anomalies of the spleen from an embryological point of view. *Med Sci Monit* 2009;15(12):RA269-76.
4. R.FERNANDEZATUAN, P.BURGUESPRADES, A.GONZALEZESGUEDA, M.RUIZDETEMIÑO, B.ESTORSSASTRE, P.BRAGAGNINI RODRIGUEZ, N.ALVAREZGARCIA, J.ELIASPOLLINA, Splenogonadalfusion: Case report and review of literature, *J Ped Surg, Case Reports* 1(2013)375-377.
5. LEFI M., TOUFFAHI M., MOUSSA A., GHEZALA W., FARHANE S., SAAD H.: Une tumeur testiculaire inhabituelle: fusion splénogonadique. *Prog.Urol.*, 2006, 16, 91-93.
6. LAPLACE C., SAVAREUX L., STEPHAN J.L., GASPARD F., BOUCHET F., GUY L.: Fusion splénogonadique: diagnostic différentiel de tumeur testiculaire chez le nourrisson. *Prog. Urol.*, 2003, 13, 107-109
7. Mc PHERSON F., FRIAS JL., SPICER D., OPITZ J.M., GILBERT-BAR-NESS E.F. : Splenogonadal fusion-limb defect "syndrome" and associated malformations. *Am. J. Med.Genet.*, 2003 ; 120A : 518-522.
8. HENDERSON R.G., HENDERSON D.C., REID I.N., ATKINSON P.M., Case report : splenic gonadal fusion-the ultrasound appearance. *Clin. Radiol.*, 1991 ; 44 : 117-118.