

7. Regas JS, Jiménez AI, Roca de Viñals JM, Tressera L, García-Vaquero JA, Albisu MA et al. Fistula del sinus piriforme. A propósito de dos casos. *Cir Pediatr* 1989; 2: 203-206.
8. Lucaya J, Berdon WE, Enriquez G, Regas J, Curreno JC. Congenital pyriform sinus fistula: A cause of acute left sided suppurative thyroiditis and neck abscess in children. *Pediatr Radiol* 1990; 21: 28-29.
9. Avenant T, De Boeck K. Painful neck mass in a five-year-old boy. *Pediatr Infect Dis J* 2000; 19: 888, 903-905.
10. Miller D, Hill JL, Sun C, O'Brien DS, Haller JA Jr. The diagnosis and management of pyriform sinus fistulae in infants and young children. *J Pediatr Surg* 1983; 18: 377-381.

Fusión esplenogonadal continua

(*An Esp Pediatr* 2002; 56: 373-374)

Sr. Editor:

La fusión esplenogonadal es una anomalía benigna extremadamente rara que resulta de la fusión entre el tejido esplénico y el gonadal durante el desarrollo embriológico^{1,2}. La edad de diagnóstico reportada oscila desde el neonato hasta los 82 años de edad³. Es más frecuente en el sexo masculino que en el femenino, con una relación 15:1, aunque esta relación puede no ser exacta, dado que es mucho más fácil realizar el diagnóstico en los varones por la gónada masculina más accesible a la exploración física directa^{1,3-5}.

Se describe el caso clínico de un niño de 7 años de edad que consultó por presentar dolor y aumento de volumen en región inguinoescrotal izquierda. Durante la exploración física se evidenció engrosamiento de región inguinal ipsilateral, por lo que se decidió su intervención quirúrgica con el diagnóstico de hernia inguinoescrotal. No se registran antecedentes patológicos, ni anomalías al examen físico. Durante la exploración quirúrgica inguinal izquierda, al abrir el saco herniario se observó un cordón de tejido parenquimatoso, de color marrón-rojizo, separado por segmentos cortos de tejido fibroso, es observado salir de la cavidad abdominal a través del saco herniario y terminando en una banda fibrosa corta unida al polo superior del testículo, el cual es de localización normal al igual que el epidídimo (fig. 1). El tratamiento quirúrgico consistió en cortar el cordón esplénico y separarlo de la cubierta albugínea del testículo como describen otros autores⁶, finalizando la intervención con la ligadura alta del saco. El diagnóstico definitivo, confirmado por el estudio histológico, fue de fusión esplenogonadal en su forma continuada.

La fusión esplenogonadal es una condición benigna muy rara, por lo que el diagnóstico se realiza usualmente durante la intervención quirúrgica o durante el estudio histológico del tejido extraído. Se describen dos formas; una forma continua, donde existe una cadena de tejido esplénico y fibroconectivo entre el bazo y el testículo, epidídimo, ovario o mesoovario; y otra discontinua, donde no existe banda entre el bazo normal y el ectópico^{2,5}. Los dos tipos aparecen casi con la misma frecuencia^{1,5,7}. La forma continua actúa como una "cinta" que se desplaza sobre el intestino y penetra a través del canal inguinal hasta fusionarse finalmente al testículo. De allí que pueda presentarse como una obstrucción intestinal⁸. El tejido esplénico asociado con el testículo puede participar en cualquier proceso

patológico que afecta al bazo, de allí que puede presentarse como edema escrotal doloroso secundario a parotiditis, malaria, leucemia o mononucleosis^{1,5}. Pauli y Greenlaw⁴ refieren que es importante incluir la fusión esplenogonadal en el diagnóstico diferencial de dolor abdominal inferior izquierdo o pélvico⁹. En ocasiones, la forma discontinua es difícil de diferenciar del rhabdiosarcoma paratesticular. Como en el caso aquí reportado, usualmente el diagnóstico se realiza durante la intervención por otras condiciones quirúrgicas como hernias inguinales, tumores testiculares, epididimitis, criptorquidia, torsión o duplicación testicular. Familiarizarse con esta anomalía permite el diagnóstico preoperatorio e intraoperatorio y la preservación de la gónada⁵. Aunque el tejido esplénico fusionado al testículo tienen una cápsula intacta e histología normal y puede ser disecado sin dificultad de la albugínea de éste, existen comunicaciones de orquidectomía innecesaria, entre el 37 y el 50% de los pacientes intervenidos con esta patología, ante la sospecha de que esta lesión representa una neoplasia primaria de testículo^{1,10}. Por esta razón, en caso de dudas debe realizarse estudio por congelación de tejido, antes de proceder a extirpar la gónada ante sospecha de rhabdiosarcoma¹¹. La forma continua de esta enfermedad se halla relacionada con la presencia de criptorquidia izquierda^{2,7}. Se destaca la presencia de malformaciones congénitas en esta anomalía. Aunque las formas discontinuas raras veces se hallan asociadas a malformaciones congénitas². En el tipo continuo, hasta el 33% de los casos se encuentran asociados con éstas, describiéndose defectos en los miembros, micrognatia, defectos del septo ventricular, atresia anal, micro-



Figura 1. Se observan bandas de tejido esplénico separadas por tejido fibroso fusionadas al polo superior del testículo izquierdo.

gastria, espina bífida, craneosinostosis, toracopagus, hernia diafragmática, pulmón hipoplásico, polimicrogiria, ausencia de cóccix y espina bífida C6 a D3¹². en nuestro paciente no se evidenció ninguna malformación congénita asociada. Para confirmar la sospecha de fusión esplenogonadal, Pauli y Greenlaw⁴ sugieren un ecograma y cintilografía en todos los pacientes con deficiencias congénitas en los miembros o en aquellos con anomalías mandibular, oral y paladar. La ultrasonografía parece demostrar confiablemente la localización extratesticular de una masa palpable de naturaleza homogénea y ecogenicidad similar a la del testículo normal¹¹.

J.A. Fernández Fernández

Servicio de Cirugía Pediátrica. Departamento Pediátrico.
Hospital Universitario de Maracaibo. Venezuela.

Correspondencia: Dr. J.A. Fernández Fernández.
Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario de
Maracaibo.
Avda. Goajira, 5º piso.
Correo electrónico: jochf@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Karaman MI, Gonzalez ET. Splenogonadal fusion: Report of 2 cases and review of the literature. *J Urol* 1996; 155: 309-311.
2. Knorr PA, Borden T. Splenogonadal fusion. *Urology* 1994; 44: 136-138.
3. Diebold J, Le Blaye O, Le Tourneau A, Marichez P. Intra-escrotal supernumerary spleen. A long silent case of discontinuous spleno-gonadal fusion. *Ann Pathol* 1990; 10: 174-176.
4. Pauli RM, Greenlaw A. Limb deficiency and splenogonadal fusion. *Am J Med Genet* 1982; 13: 81-92.
5. Baladji KC, Caldamone AA, Rabinowitz R et al. Splenogonadal fusion. *J Urol* 1996; 156: 854-856.
6. Markiewicz C, Markiewicz Z. Spleno-gonadal fusion. A propos of 3 case reports. *Chir Pediatr* 1986; 27: 216-219.
7. McLean GK, Alavi A, Ziegeler MM et al. Splenic-gonadal fusion: Identification by radionuclide scanning. *J Pediatr Surg* 1981; 16: 649-651.
8. Vuong PN, Vaury P, Galet B, Baviera E. Accessory spleen on the left ovary. Discussion on its pathogenesis. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 1989; 18: 753-755.
9. Andrews RW, Copeland DD, Fried FF. Splenogonadal fusion. *J Urol* 1985; 133: 1052-1053.
10. Miersch WD, Vogel J, Molitor D, Winter P. Splenogonadal fusion. *Z Urol Nephrol* 1990; 83: 33-37.
11. Cirilo RL Jr, Coley B, Binkowitz L, Jayanthi R. Sonographic findings in splenogonadal fusion. *Pediatr Radiol* 1999; 29: 73-75.
12. Steinmetz A, Rappaport A, Nikolov G, Priel I, Chamovitz D, Dolev E. Splenogonadal fusion diagnosed by spleen scintigraphy. *J Nucl Med* 1997; 1153-1155.