

SPLENOGONADAL FÜZYON

Dr. Filiz CÖMERT (*) • Dr. Yalçın ARIMAN (**)

ÖZET: Splenogonadal füzyon nadir görülmesine rağmen özellikle beraberinde anomalileri olan sol skrotal kitlelerde göz önüne alınmalıdır. Bu nadir olguların preoperatif tanısında 99 m teknesyum sülfür sintigrafisi yardımcı olabilir. Splenik doku intraoperatif biopsi ile açığa çıkarılırsa radikal orşiektomi endikasyonu yoktur.

ANAHTAR KELİME: Splenogonadal füzyon

SUMMARY: Although rare, splenogonadal fusion should be considered in case of a left scrotal mass particularly in the patient with associated anomalies. If preoperative 99 m technetium sulfur scanning might be helpful in these rare cases. If intraoperative biopsy reveals splenic tissue, radical orchiectomy is not indicated.

KEY WORD: Splenogonadal fusion

GİRİŞ

Aksesuar dalak, histolojik ve fonksiyonel olarak ana dalakla aynı yapıda olan ve çeşitli stimülasyonlara verdiği yanıtlarla normal dalakla benzerlik gösteren, % 10 gibi yüksek oranda rastlanılan kongenital anomalidir (3,6,8,10). Dalak ve gonadal yapıların topoğrafik yakınlığından ötürü skrotumda ve overlerde ektopik dalak dokusu görülebilir ve splenogonadal füzyon olarak adlandırılır, ayrıca splenorenal füzyon, splenohepatik füzyon olguları da bildirilmiştir (1,8).

Bölümümüzde saptadığımız splenogonadal füzyon olgusu nadir görülmesi nedeniyle ilgili kaynakların ışığında sunuldu.

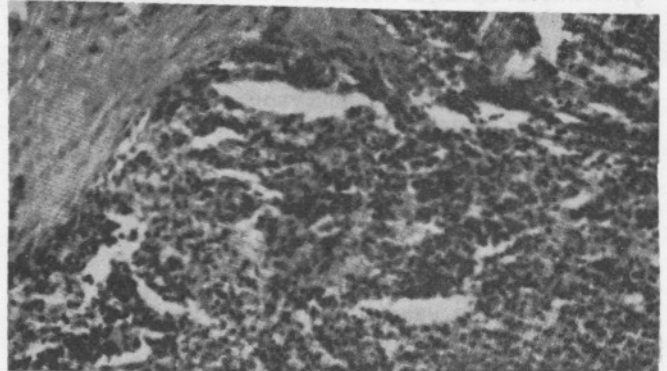
OLGU SUNUMU

H.G, 17 yaşında erkek, son zamanlarda sol skrotumunda ağrı ve şişlik yakınımaları olan hasta poliorşizm ve testis tümörü şüphesi ile üroloji servisine yatırılmıştır. Hastanın öz ve soy geçmişinde bir özellik görülmemiş, sistemlerin sorusunda ve fizik muayenede sol skrotumda duyarlılık ve kitle dışında patolojik bulgu saptanmamıştır. Rutin kan ve idrar değerleri değerleri normal hudutlarda bulunan hasta ameliyata alınmıştır. Sol skrotal insizyonla testis eksplere edildiğinde epididimal bölgede testisten ayrı kitle görülerek total eksize edilmiştir. SSK Kartal Hastanesi Patoloji Laboratuvarında 1269/1990 protokol numarası ile incelenen materyel makroskopik olarak 5x4x4 cm ölçülerinde, muntazam kapsüllü, bir ucuna yakın bölümünde 8 cm uzunluğunda 0.2 cm çapında uzantısı bulunan kesiti dalak yapısında olduğu görülmüştür. Mikroskopik incelemede ise çevresinde fibröz bağ dokusundan oluşmuş kapsül bulunan trabekülaları, lenfoid dokusu ile dalak görünümünde olduğu izlendi (resim 1,2). Uzantıdan alınan kesintilerin gevşek bağ dokusu zemininde arter ve ven kesitlerine ait olduğu görüldü. Olgu bu bulgularla splenogonadal füzyon olarak değerlendirilmiştir.

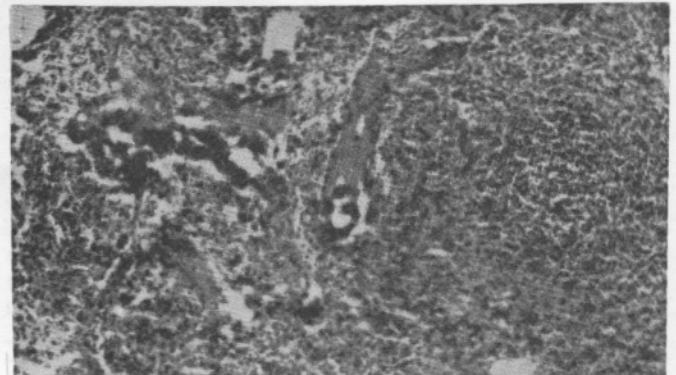
TARTIŞMA

Splenogonadal füzyon daha çok erkeklerde özellikle sol gonad lokalizasyonu gösteren nadir rastlanılan bir gelişme anomalisidir (1,2,6,8). Literatürde 1988 yılına kadar yaklaşık 93 olgu bildirilmiştir (10). İlk detaylı raporu 1889 yılında Pommer rapor etmiştir, ancak Boestrom bunun bir anomal olduğunu 1883 yılında bildirmiştir (1,2,10,11). Allbutt ve Rol-

leston tarafından 1908'de abdominal dalağa retroperitoneal kord ile bağlı ektopik dalak olgusu yayınlanmış, Amerikan literatüründe ise ilk olguyu 1913 yılında Sneath rapor etmiştir (1). 1917'ye kadar yayınlanan olguların hepsi otopside saptanmış olup, bu tarihte Heitzman operasyon sırasında skrotal dalağı tesbit etmiş ve kordun abdominal dalağa gidişini izlemiştir (1,11). Bu olguların klasifikasyonu üzerinde Emmet-Dreyfus ve Settle çeşitli çalışmalar yapmışlar, 1956'da Putschar ve Manion ilk büyük seriyi yayınlamışlar, basit ve kullanışlı bir sınıflama öne sürerek olguları kontinus ve dis-



Resim 1: Çevrede fibröz bağ dokusundan oluşmuş kapsül görülmektedir. HEX200



Resim 2: Trabekülaları ve lenfoid dokusu ile normal dalak yapısı izlenmektedir. HEX100

* SSK Kartal Hastanesi Patoloji Uzmanı

** SSK Pendik Dispanseri Üroloji Uzmanı

Tablo 1:

	Kontinus tip		Diskontinus tip	
Toplam	51		42	
Yaş ortalaması	13.2		17.8	
Yaş dağılımı	doğum-69		doğum-69	
	erkek	kadın	erkek	kadın
Cinsiyet	45	6	41	1
Lokalizasyon				
Sol	31	3	24	1
Sağ	(-)	(-)	2	(-)
?	17		15	

Tablo 2:

Kontinus Tip	Diskontinus Tip
Testiküler tümör..... 11	Testiküler tümör..... 30
Inguinal herni..... 8	Epididimitis..... 4
Kriptorşizm..... 4	Herni..... 4
3. testis..... 2	Testiküler torsiyon..... 4
Kalın barsak obs..... 1	3. testis..... 1
Testiküler torsiyon..... 1	Kriptorşizm..... 1
Epididimitis..... 1	Menoraji..... 1
Abdominal kitle..... 1	
Abdominal ağrı..... 1	

Tablo 3:

Kontinus Tip	Diskontinus Tip
Herni..... 19	Herni..... 10
Paromelia..... 16	Hidrosel..... 3
Kriptorşizm..... 10	Kalb anomalisi..... 3
Makrognati..... 7	Ateş..... 2
Anal anomalisi..... 2	Kriptorşizm..... 2
Hidrosel..... 1	Paromeli..... 1
Yarık damak	
ve mikrostomi..... 1	Yarık damak..... 1
Kalb anomalisi..... 1	Adrenal kalıntı..... 1
Kalın barsak obs..... 1	Menoraji..... 1
Anormal akciğer	
fissürü..... 1	Mikrognati..... 1
Kraniostosis..... 1	
Seminom..... 1	

Tablo 4:

Bulgular	Kontinus	Tip	Diskontinus	Tip
Herni	19/51	(37.2)	10/42	(23.8)
Paromelia	16/51	(31.4)	1/42	(2.4)
Kriptorşizm	10/51	(19.6)	2/42	(4.8)
Mikrognati	7/51	(13.7)	0	(0)
Diğer kongenital defektler	8/51	(15.7)	5	(11.9)

kontinus olarak iki tipe ayırmışlardır (1,7,10,11). Kontinus tipinde, skrotal ektopik doku ile dalak arasında bağlayıcı bir kord bulunur. Kord sadece splenik dokudan veya olgumuzda olduğu gibi vaskülarize fibröz dokudan ibaret olabileceği gibi her ikisinin karışımı şeklinde de görülebilir. Genellikle

barsağın ön yüzünde bulunmakla birlikte retroperitoneal seyreden olgular da bildirilmiştir (1). Literatürde, 4 olguda ince barsak önünde, 3 olguda kalın barsak önünde, 2 olguda mezenterde, 7 olguda ise basit kord tanımlanmıştır (10).

Diskontinus tipinde ektopik dalak dokusu ile dalak arasında bağlantı yoktur, aksesuar dalak görünümünde olduğundan onun özel bir varyantı olarak değerlendirilir.

Ektopik dalak dokusu skrotumda kord boyunca, olgumuzda olduğu gibi epididimiste, tunika albugineanın hemen dışında olabileceği gibi tunika albuginea içinde testisten belirgin bir kapsül ile ayrılmış olarak da gözlenir (1,2). Bennet-Jones ve St Hill (1) olgularında ektopik dalak dokusu içinde seminer tubulusları görmüşlerdir.

1988 yılına kadar bildirilen 93 olgunun 86'sı erkek, 7'si kadındır, erkek kadın oranı 12/1 olarak bulunmuştur (10). Lokalizasyonu bilinen olguların içinde sadece iki erkek olguda sağ skrotum lokalizasyonu görülmüştür. Kadın olgularının hepsi sol overde lokalize olup bunların 5'i neonetal otopside saptanmıştır (1). Bu olguların yaş ortalaması, yaş dağılımı, cinsiyet ve lokalizasyon özellikleri Tablo 1'de verilmiştir. Watson (11) kadınlarda gonadların incelenmesinin zorluğu nedeniyle insidensin gerçekte görülenenden daha düşük olduğunu ileri sürmüştür.

Klinikte tipik olarak sert, asemptomatik kitle şeklindedir. Olgularda az da olsa uzun yürüyüşler, sistemik enfeksiyonlar kabakulak, ateş nöbetlerinde ve lösemide akut skrotal duyarlılık ve ağrı görüldüğü bildirilmiştir (1,2). Ayrıca intra-peritoneal kordun sebep olduğu barsak obstrüksiyonu, ektopik dalakta travmatik rüptür ile intraabdominal seminom birlikteliği görülmüştür (1,4). Klinikte kriptorşizm ve herni ile birlikte görülmesi nadir değildir ayrıca mikrognati, vertebral anomaliler, iskelet anomalileri (ektromelia, peromelia, fakomelia, amelia) gibi kemik anomalileri ile iki loblu dalak, karaciğer ve akciğerde anormal fissür, intestinal malrotasyon, anal atrezi gibi gastrointestinal sistem anomalileri bildirilmiştir (1,2,9,10). Bu olgularda klinikte düşünülen tanımlar Tablo 2'de, saptanan bulgular ise Tablo 3'te verilmiştir.

Splenogonadal füzyon olgularının her iki tipinde görülen lezyonların karşılaştırılması yapılmış, kontinus tipinde herni 2 kez, kriptorşizm 4 kez, paromelia 16 kez fazla görülmüştür (19,10). Kriptorşizm, mikrognati ve paromelinin her iki tipde görülme sıklığı arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur (Tablo 4). Kontinus tipinde yaklaşık % 37 oranında bir veya daha fazla anomalisi görülmesine karşın diskontinus tipinde sadece bir olguda paromelia görülmesi, mikrognatinin hiç görülmemesi, üç olguda da subklinik ventriküler septal defektin saptanması araştırmacıların dikkatini çekmiş ancak günümüze değin bu konuya açıklık getirilmemiştir (1). Tanı genellikle inguinal eksplorasyonla konulmaktadır. Literatürde sadece bir olguda, Guarin, Dimitrive ve Asley 99 m teknesyum sülfür kolloid sintigrafisi ile preoperatuar doğru tanı koymuşlardır (5). Yapılan çalışmalarda testiküler gelişimin normal olduğu görüldüğünden, olguların hemen hemen hepsine uygulanan orşiektomiden kaçınılması gerektiği bildirilmektedir (9,10). Splenik doku intraoperatif biopsi ile açığa çıkarılırsa radikal orşiektomi endikasyonu olmadığı abdominal eksplorasyonunun gereksiz olduğu yeterli eksizyonun başarılı olacağı ifade edilmektedir (1,9,10). Ancak splenik doku testis içinde ve yapışık ise, herni, kriptorşizm veya çok nadir görülen

barsak obstrüksiyonunda yada splenik dokunun torsiyonunda cerrahiye başvurulur.

Sonuç olarak splenogonadal füzyon sıklıkla herni, kriptorşizm, paromelia, mikrognati ile beraber görülen nadir rastlanılan bir gelişme anomalisidir. Özellikle beraberinde çeşitli anomalileri olan, sol asemptomatik skrotal kitlelerde göz önüne alınmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Andrew RW, Copeland DD, Fried FA. Splenogonadal fusion J. Urol 133: 1052-1053 (1985).
2. Ceccaci L, Tosi S. Splenic-Gonadal fusion: Case report and review of the literature. J. Urol 126: 558-559 (1980).
3. Cotran RS, Kumar V, Robbins SL: Pathologic Basis of Disease 4ed. W.B. Saunders Co. Philadelphia London Toronto p: 749-750 (1989).
4. Falkowski WS, Carter MF. Splenogonadal fusion associated with an anaplastic seminoma. J. Urol 124: 562 (1980).
5. Guarin U, Dimitrieva Z, Ashley SJ. Splenogonadal fusion: a rare congenital anomaly demonstrated by 99 Tc-sulfur colloid imaging: case report. J. Nucl. Med 16: 922 (1975).
6. Kissane JM. Anderson's Pathology 8ed. Volum II CV Mosby Co St Louis Toronto Princeton p: 1272 (1985).
7. Mendez R, Morrow JW. Ectopic spleen simulating testicular tumor. J. Urol 102: 598-601 (1969).
8. Rosai J. Ackerman's Surgical Pathology. 7ed. Volum II CV Mosby Co St Louis Toronto Washington p: 955 ve 1362 (1989).
9. Tank ES, Forsyth M. Splenic gonadal fusion. J. Urol 139: 798-799 (1988).
10. Walther Mc CM, Trulock T, Finnerty OP, Woodard J. Splenic gonadal fusion. Urology 32: 521-523 (1988).
11. Watson RJ. SPlenogonadal fusion. Surgery 6: 853-858 (1968).