

Case report

Fusion splénogonadique: à propos d'un cas exceptionnel



Gonado-splenic fusion: about an uncommon case

Driss Hanine^{1,*}, Omar Dalero¹, Hafssa Thaichi¹, Youness El Azzaoui¹, Mohamed Rami¹, Mohamed Amine Bouhafs¹, Rachid Belkacem¹

¹Service de Chirurgie Urologique et Plastique Pédiatrique, Hôpital d'Enfants de Rabat, CHU Ibn Sina, Faculté de Médecine Mohammed V, Rabat, Maroc

^{*}Corresponding author: Driss Hanine, Service de Chirurgie Urologique et Plastique Pédiatrique, Hôpital d'Enfants de Rabat, CHU Ibn Sina, Faculté de Médecine Mohammed V, Rabat, Maroc

Mots clés: Fusion splénogonadique, rate ectopique, tumeur testiculaire

Received: 26/10/2017 - Accepted: 19/11/2017 - Published: 20/02/2018

Résumé

La fusion spléno-gonadique est une anomalie congénitale rare. Le diagnostic préopératoire est difficile et pourrait s'appuyer sur la scintigraphie au technétium 99m. Dans la plupart des cas, le nodule splénique peut être séparé facilement de la gonade ou des éléments du cordon spermatique. En cas de doute, un examen histologique extemporané peut être utile pour éviter une orchidectomie abusive. Il s'agit d'une lésion bénigne qui reste à différencier d'une tumeur testiculaire. Nous rapportons l'observation d'un garçon de 4 ans, chez qui une masse scrotale gauche a conduit à des examens complémentaires puis une exploration chirurgicale qui a permis de porter le diagnostic histologique de fusion splénogonadique.

Pan African Medical Journal. 2018;29:124. doi:10.11604/pamj.2018.29.124.14250

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/29/124/full/>

© Driss Hanine et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Abstract

Gonado-splenic fusion is a rare congenital abnormality. Preoperative diagnosis is difficult and could be based on scintigraphy with technetium-99m. In most cases, the splenic nodule can be easily separated from the gonad or from the spermatic cord elements. In case of doubt, a frozen histological examination may be useful to avoid an unnecessary orchidectomy. Gonado-splenic fusion is a benign lesion which is included in the differential diagnosis of testicular tumor. We report the case of a 4-year old boy with left scrotal mass. He underwent complementary examinations and then surgical exploration which allowed the histological diagnosis of gonado-splenic fusion.

Key words: Gonado-splenic fusion, ectopic spleen, testicular tumor

Introduction

Une augmentation récente du volume testiculaire chez l'enfant doit faire évoquer la possibilité d'une tumeur du testicule, dont la nature bénigne est estimée à 48% des cas d'après une étude multicentrique française [1]. Plus rarement il pourra s'agir d'une macro-orchidie comme observée dans le syndrome de l'X fragile; d'une compensation volumique lors d'une absence de testicule controlatéral; ou d'une fusion spléno-gonadique. Décrit pour la première fois en 1883 par BOSTROEM [2], la fusion splénogonadique est une étiologie rare de tumeur testiculaire, mais doit être évoquée pour éviter une orchidectomie abusive aux conséquences endocriniennes, exocrines et psychologiques néfastes. Dans notre présent travail, nous rapportons le cas d'une fusion spléno-gonadique chez un enfant de 4ans et discutons son embryologie, les anomalies associées et les moyens de faire le diagnostic en pré opératoire afin d'éviter l'orchidectomie.

Patient et observation

H.M., enfant âgé de 4 ans, vivant à la campagne, sans antécédents pathologiques particuliers, ayant présenté une masse scrotale gauche de 3 x 2 cm, dure et non douloureuse découverte fortuitement par la mère. Ceci motiva la famille à consulter ailleurs où une échographie a été réalisée objectivant un gros testicule gauche d'échostructure hétérogène avec des nodules hypo-échogènes disséminés ainsi qu'une hypertrophie de la queue épiddymaire avec hydrocèle réactionnelle en faveur d'une atteinte Tuberculeuse mais cependant un Rhabdomyosarcome n'étant pas à éliminer. Le patient a été adressé chez nous par la suite, on a réalisé une recherche de BK qui était négative. Ensuite on a refait l'échographie qui a objectivé : un processus lésionnel intrascrotal écrasant le testicule vers le bas, mesurant 12 x 6 mm, échogène

homogène, d'échostructure tissulaire hétérogène hypervascularisé, ce processus étant multi-nodulaire avec une lame d'hydrocèle. On a complété par une Tomodensitométrie objectivant : un processus lésionnel intra-scrotal gauche, bien limité, multi-nodulaire, de densité tissulaire, rehaussé de façon intense et homogène après injection, mesurant 20 x 21 mm et étendu sur une hauteur de 28 mm, et qui écrase le testicule vers le bas (Figure 1). La radiographie du thorax, la tomodensitométrie abdominale, le dosage de l'unité bêta de l'hormone chorionique gonadotrope (HCG) et l'alpha foeto-proteine n'ont pas montré d'anomalie. L'exploration chirurgicale ensuite, menée par une voie inguinale gauche, a objectivé plusieurs nodules brunâtres avec un aspect piqueté blanchâtre et qui sont appendues à la tête de l'épididyme, le testicule gauche étant légèrement augmenté de volume. Le traitement était alors radical avec une orchidectomie large et biopsie du Gubernaculum Testis et scrotale qui sont adressés au laboratoire d'anatomopathologie concluant à une fusion spléno-gonadique discontinue avec testicule impubère sans anomalie (Figure 2).

Discussion

Défini par la présence intra scrotale de tissu splénique ectopique engendrée par une connexion anormale entre la rate et la gonade ou les dérivés mésonéphrotiques (épididyme, canal déférent) pendant la période embryonnaire [2,3], la fusion spléno gonadique peut être découverte dès la période néonatale. Plus de 150 cas ont été publiés et majoritairement chez le garçon bien que quelques cas de fusion de rate à l'ovaire gauche soient publiés [4]. Le sex-ratio est de 15/1 [5] et il s'agit de cas sporadiques [6]. Deux grands types ont été décrit [2]: la forme continue qui représente 56% des cas, où il existe un tractus fibreux ou de parenchyme splénique tendu entre la rate orthotopique et le parenchyme fusionné à la gonade; et la forme discontinue, où ce tractus n'existe pas, elle

forme 44% des fusions spléno-gonadiques, la rate étant séparée du tissu gonadique par une capsule. Dans un tiers des cas il existe des malformations congénitales associées et particulièrement dans les formes continues de fusion spléno-gonadique (44 à 50% des cas). La plus fréquente est la cryptorchidie [7] retrouvée dans 31% des cas. Puis on retrouve des anomalies des membres dans 19 % des cas [3] se répartissant entre ectromélie, péromélie, phocomélie et amélie. Ces anomalies des membres associées à la fusion spléno-gonadique définissent le Spleno Gonadal Fusion Limb Defect Syndrom (SGFLD) dont 30 cas ont été publiés; celui-ci est marqué par un taux de mortalité périnatal allant de 40 à 50% [2]. Dans 8% des cas on retrouve une micrognathie [8]. Les autres anomalies associées sont : la microgyrie, l'asymétrie cranio faciale, les fentes palatines [5], les anomalies cardio pulmonaires [3], la persistance du Ductus Venosus, la microgastrie, les malrotations, les malformations ano rectales, la hernie inguinale, l'hypospade [7], les ambiguïtés sexuelles, le varicocèle, le spina bifida [8] et l'ostéogénèse imparfaite. L'anomalie se forme pendant les premiers mois de la vie embryonnaire [7] au moment où les deux structures ne sont séparées que par deux couches d'épithélium coelomique après rotation gastrique et croissance du mésogastre dorsal; ce qui explique la localisation gauche des fusions spléno-gonadique, bien qu'un cas de fusion de tissu splénique avec le testicule droit ait été décrit [9]. Pour certains auteurs [8], une inflammation péritonéale entre rate et gonade permettrait leur fusion; pour d'autres [2] il s'agirait d'une migration de cellules spléniques par voie rétro péritonéale. Les théories récentes [3] reprennent l'idée de fusion par migration cellulaires sous l'effet d'un agent tératogène inconnu à ce jour. On évoque également la possibilité d'une participation héréditaire sous une forme autosomique récessive pour expliquer l'association de certaines formes continues à des anomalies des membres et de la face [3]. Le diagnostic pré opératoire est difficile et la localisation gauche de la masse doit attirer l'attention; l'échographie reste peu contributive et montre une masse isoéchogène [3]; le scanner permettrait de montrer le tractus des formes continues [4], et l'artériographie, qui peut localiser les rates ectopiques, reste un examen trop agressif pour l'enfant; le meilleur examen est la scintigraphie au Technétium 99 m [2, 6, 8]. Cet examen pourrait éviter une orchidectomie abusive dans 37 % des cas. Lorsque l'anomalie est reconnue en per opératoire, l'exérèse sélective du tissu splénique est possible et la règle pour les formes discontinues [9,10], sauf dans les cas d'extension splénique intra testiculaire ; il faut, pour les formes continues, sectionner le tractus après hémostase de son pédicule interne et le péritoniser pour éviter la formation de brides

intra péritonéales [6]. La coelioscopie est très intéressante en particulier pour les cas associés à une cryptorchidie [7]. Pour certains auteurs [11], l'abstention peut se discuter si l'anomalie est reconnue en pré opératoire et si elle ne se manifeste pas cliniquement.

Conclusion

La fusion spléno-gonadique est une anomalie rare mais qui doit rester à l'esprit du clinicien devant une masse testiculaire de l'enfant, en particulier si cette masse est à gauche, et si elle est isoéchogène à l'échographie. La scintigraphie au Technétium 99 m prend alors une grande valeur diagnostique. L'aspect macroscopique reste caractéristique et doit être reconnu afin d'éviter une orchidectomie inutile.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la réalisation de cet article. Les auteurs déclarent également avoir lu et confirmé la version finale de cet article.

Figures

Figure 1: Image scannographique montrant un processus lésionnel tissulaire intra-scrotal évoquant en premier un rhabdomyosarcome

Figure 2: Image histologique de la masse réséquée objectivant des nodules en rapport avec du parenchyme splénique fait d'une pulpe blanche de morphologie conservée et d'une pulpe rouge faite de cordons de Billoth associés à de nombreux sidérophages. Les testicules étant impubère et sans anomalies (A) aspect macroscopique; B) HE x 20)

Références

1. Valla JS. Chirurgie conservatrice pour les tumeurs bénignes du testicule chez l'enfant. *J Urol.* 2001; 165: 2280-2283.
2. Farthouat P, Faucompret S, Debourdeau P, Cruel T, Breda Y. Tumeur testiculaire inhabituelle: une rate ectopique. *Ann Chir.* 2001; 126(1): 67-9. **PubMed | Google Scholar**
3. Balaji KC, Caldamone AA, Rabinowitz R, Ortenberg J, Diamond DA. Splenogonadal fusion. *J Urol.* 1996; 156 (2 Pt 2): 854-856. **PubMed**
4. Jequier S, Hanquinet S, Lironi A. Splenogonadal fusion. *Pediatr Radiol.* 1998; 28(7):526. **PubMed | Google Scholar**
5. Moore PJ, Hawkins EP, Galliani CA, Guerry-Force ML. Splenogonadal fusion with limb deficiency and micrognathia. *Southern Medical J.* 1997; 90 (11): 1152-1155. **PubMed | Google Scholar**
6. Patel RV. Splenogonadal fusion. *J Ped Surg.* 1995; 30 (6): 873-874. **PubMed**
7. Perocco Braga LH, Braga MM, Dias MA. Laparoscopic diagnosis and treatment of splenogonadal fusion associated with intra-abdominal cryptorchidism in a child. *Pediatr Surg Int.* 1999; 15 (7): 465-466. **PubMed | Google Scholar**
8. Le Roux PJ, Heddle RM. Splenogonadal fusion: is the accepted classification system accurate. *Bju Int.* 2000; 85(1):114-115. **PubMed | Google Scholar**
9. Tran-Minh C. Splenogonadal fusion: congenital anomalies of the spleen in: *Embryology for Surgeons*. Skandalakis SE, Gray SW eds. Baltimore, MD, Williams & Wilkins . 1994. Accessed october 2016
10. Cirillo RL, Coey BD, Binkovitz LA, Jayanthi RV. Sonographic findings in splenogonadal fusion. *Pediatr Radiol.* 1999; 29:73-75. **PubMed | Google Scholar**
11. Ihsan Karaman M, Gonzales ET. Splenogonadal fusion: report of two cases and review of the literature. *J Urol.* 1996; 155: 309-311. *In Press.*

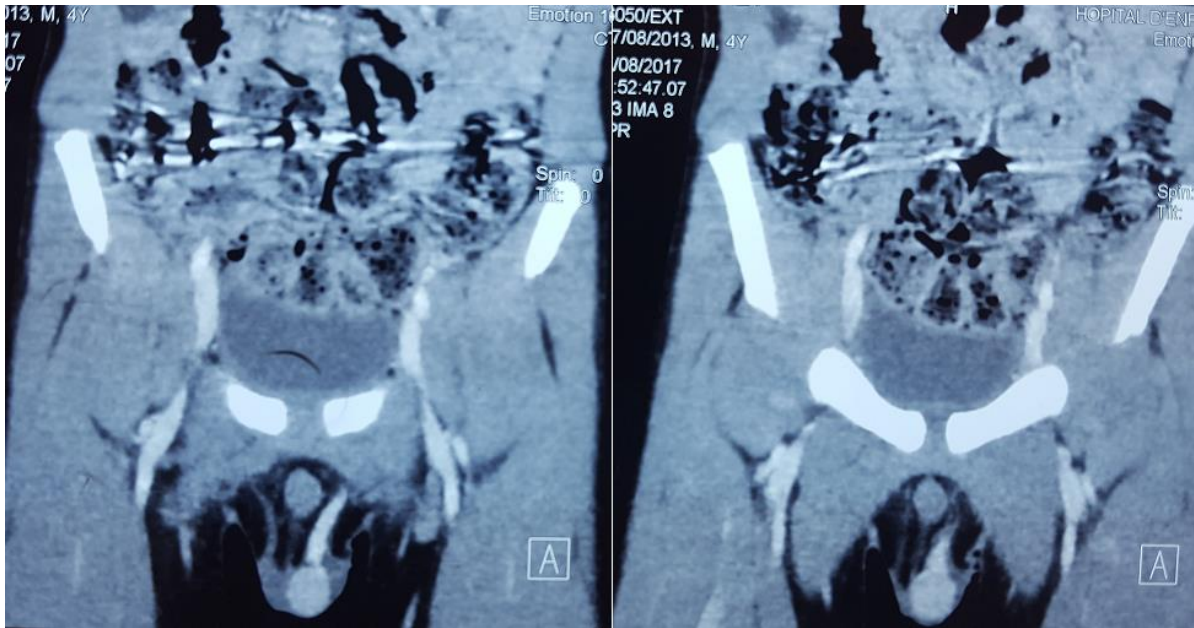


Figure 1: Image scannographique montrant un processus lésionnel tissulaire intra-scrotal évoquant en premier un rhabdomyosarcome

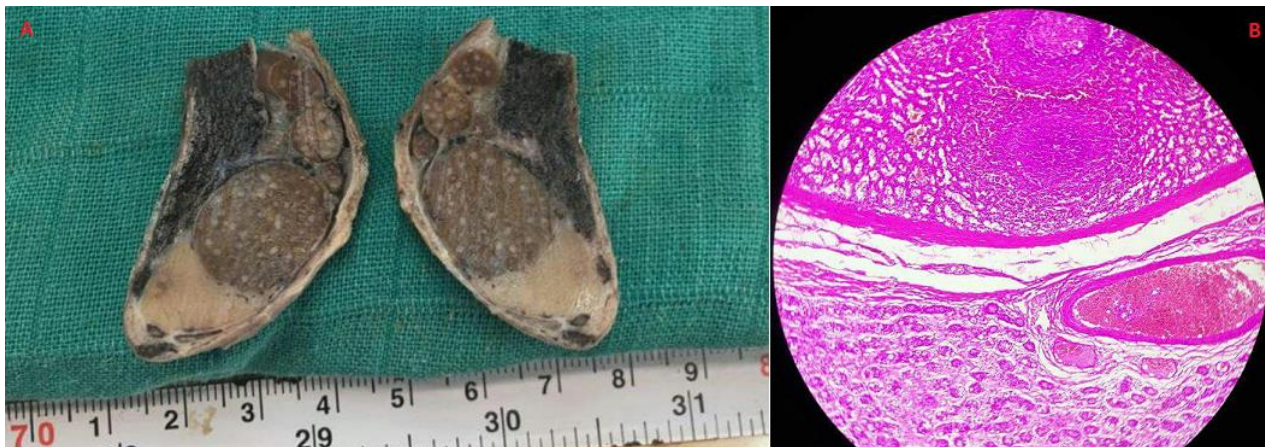


Figure 2: Image histologique de la masse réséquée objectivant des nodules en rapport avec du parenchyme splénique fait d'une pulpe blanche de morphologie conservée et d'une pulpe rouge faite de cordons de Billoth associés à de nombreux sidérophages. Les testicules étant impubère et sans anomalies (A) aspect macroscopique; B) HE x 20)