

Splenogonadal Füzyon*

*Splenogonadal Fusion**

Dr. Sibel Erdoğan Doç. Dr. Selda Seçkin Dr. Gülüşan Ergül Dr. Zuhale Erdoğan

Ankara Numune Hastanesi Patoloji Bölümü, Samanpazarı-Ankara

Özet: Splenogonadal füzyon seyrek görülür ve ilk kez 1883'te Bostroem tarafından bildirilmiştir. Dalak ile gonad ya da mezonefroz derivelerinin hatalı füzyonu ile belirlidir. Sıklıkla erkeklerde gözlenen ve gestasyonun 5 ve 8. haftaları arasında hatalı organogeneze bağlı geliştiği öne sürülen bir lezyondur. Malignite düşünülerek orşiektomi uygulanan 22 yaşındaki erkek hastada splenogonadal füzyon saptanmıştır. Olgu seyrek görülmesi nedeniyle sunulmaktadır.

Anahtar Sözcükler: Splenogonadal füzyon, testis, ektopik dalak

* XII. Ulusal Patoloji Kongresi (12-15 Ekim 1996, Ankara'da sunulmuştur.

Splenogonadal füzyon dalak ile gonad ya da duktus deferens ve epididim gibi mezonefroz derivelerinin füzyonu ile karakterizedir. Erkeklerde ve sol tarafta daha sıktır. Sıklıkla majör konjenital anomaliler eşlik eder. Devamlı olan ve daha az oranda saptanan devamlı olmayan biçiminde iki anatomik türe ayrılır. Fetal gelişimin 5. ve 8. haftaları arasında hatalı organogeneze bağlı geliştiği öne sürülen seyrek bir lezyondur (1-6). Amacımız, az görülmesi nedeniyle ilginç bulunan, saptadığımız bir olguyu sunmaktır.

Olgu Sunumu

22 yaşındaki erkek hasta, skrotumda şişlik nedeniyle kliniğe başvurmuştur. Tümör belirleyicileri normal düzeylerde bulunan hastaya malignite düşünülerek orşiektomi yapılmıştır. Makroskopik olarak 5.5. cm çapındaki testis

Summary: *Splenogonadal fusion is a rare lesion, first reported by Bostroem in 1883. It has been described as an abnormal connection between the spleen and the gonad or derivatives of the mesonefros. Splenogonadal fusion is recorded mostly in males and assumed to occur due to faulty organogenesis between the 5th and 8th weeks of gestation. Here, a case of splenogonadal fusion, who is a 22 years old male and underwent orchiectomy under the malignancy suspicion, is presented.*

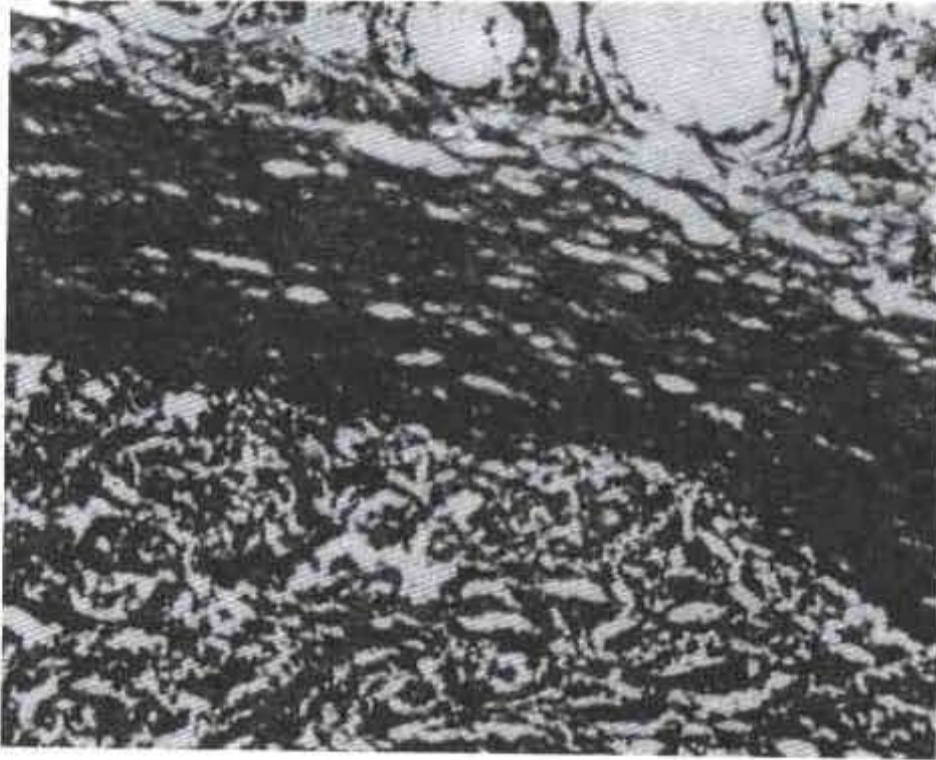
Key Words: *Splenogonadal fusion, testis, ectopic spleen*

* Presented in the XII. National Pathology Congress (12-15 October 1996, Ankara)

ile üst polde devamlılığı gözlenen 2.5 cm çapında, nodüller, kapsüllü, koyu kırmızı renkli doku saptanmıştır. Mikroskopik incelemede, spermatogenik aktivitenin yer yer azalmış olarak izlendiği seminifer tübülüsler komşuluğunda, fibröz kapsül ile ayrılmış, düzenli histolojik yapıda, kırmızı ve beyaz pulpa izlenen dalak dokusu belirlenmiştir (Resim 1).

Tartışma

Splenogonadal füzyonun ilk kez 1883'de Bostroem, daha sonra 1889'da Pommer tarafından detaylı olarak tanımlandığı bilinmektedir (1). Gouw ve ark. çalışmasında, erkek/kadın oranı 13/1 olarak bildirilmektedir. Ancak, skrotal şişlik, inguinal herni ve kriptorşidizm gibi genital komplikasyonlar ile başvuran erkek hastalar dışlandığında, bu oranın 4/1 olduğu bildirilmektedir (1).



Resim 1. Testis dokusuna komşu fibröz kapsülle çevrili dalak dokusu (HEx400).

Putschar ve Manion 1956'da devamlı olan tür splenogonadal füzyona sıklıkla ekstremite deformiteleri, mikrogathia, anal, vertebral malformasyonlar, diafragma hernisi, kafatası anomalileri, kardiak anomaliler gibi konjenital anomalilerin eşlik ettiğini bildirmişlerdir. Devamlı olan türde dalak ve splenogonadal kitle arasında, normal splenik doku, kısmen ya da tamamen fibröz dokudan oluşan, iyi vaskülarize, kordon benzeri yapı bulunmaktadır. Kadınlarda devamlı olan tür splenogonadal füzyon görülür. Daha az sıklıkta (% 44) ise devamlı olmayan türe rastlanır. Burada dalak ile splenogonadal kitle arasında bağlantı yoktur ve kord rüptürü nedeni ile geliştiği düşünülmektedir (1-4).

Bu lezyon sıklıkla beyaz ırkta, sol tarafta ve erkeklerde saptanmakta, testiste genelde üst polde yer aldığı belirtilmektedir (5). Histolojik incelemesinde, çoğunlukla kapsüllü dalak dokusu komşuluğunda, düzenli histolojik yapıda seminifer tübülüsler saptanmaktadır (2, 5). Tes-

tiste hipoplazi, atrofi ve immatüritenin de olabileceği vurgulanmakta; anaplastik seminomun bildirildiği bir olgu da bulunmaktadır (1).

Kadınlarda ise, sıklıkla sol over ve sol adneks lokalizasyonu bildirilmekte, intraovaryan da bulunabileceği belirtilmektedir (1).

Bu malformasyonun 0 ile 69 yaşları arasında, daha çok 35 yaş altında rapor edildiği bildirilmektedir (4). Embryonik yaşamın 5. haftasında sol dorsal mezogastriumda gelişen splenik kabartının, midenin rotasyonu ile, gonadal mezoderm içeren sol ürogenital katlantı ile yakın komşuluğa geldiği ve 8. haftadaki gonadal iniş ve mezonefrik involüsyona dek bu yakın komşuluğun devam ettiği bilinmektedir. Bu gelişim göz önüne alınarak, dalak ve gonadal kabartı üzerindeki peritoneal yüzeylerin yangısı ve adhezyonu ya da splenik kabartı hücrelerinin gonadal kabartıya ulaşabilmelerini sağlayacak retroperitoneal bir yol bulunması gibi patogenetik açıklamaların öne sürüldüğü bildirilmekte, ancak etyopatogenezin henüz açıklığa kavuşmadığı vurgulanmaktadır (1-3, 5, 6).

Klinikte, bu malformasyonun, sıtma, ekzersiz, kabakulak, lösemi ve mononükleozis gibi nedenlerle gelişen akut skrotal ağrı ile de saptandığı belirtilmektedir (5). Travma sonrası, zorunlu splenektomi uygulanan hastalarda splenogonadal füzyon varlığının anlamlı olabileceği düşünülmektedir (7). Splenektomi endikasyonu olan hipersplenizm ve kan diskrazilerinde bu dokunun aranması gerektiği ve gerekli ise sadece ektopik dalağın, testisi koruyarak disseke edilebileceği vurgulanmaktadır (3).

Splenogonadal füzyon, semptom vermediği sürece, sağaltım gerektirmez. Ancak testiste kitle tanısı ile operasyona giden olgularda orşiektomi, kendi olgumuzda olduğu gibi kaçınılmaz görülmektedir.

Kaynaklar

1. Gouw ASH, Elema JD, Bink-Boelkens MTE, et al. The spectrum of splenogonadal fusion: Case report and review of 84 reported cases. *Eur J Pediatr* 1985; 114: 316-23.
2. Carragher AM. One hundred years of splenogonadal fusion. *Urol* 1990; 35 (6): 471-5.
3. Guadrin U, Dimitrieva Z, Ashley SJ. Splenogonadal fusion - A rare congenital anomaly demonstrated by ^{99m}Tc-sulfur colloid imaging: Case report. *J Nucl Med* 1975; 16 (10): 922-4.
4. Knorr PA, Borden TA. Splenogonadal fusion. *Urol* 1994; 44 (1): 136-8.
5. Andrews RW, Copeland DD, Fried FA. Splenogonadal fusion. *J Urol* 1985; 133: 1052-3.
6. Karaman Mİ, Gonzales ET. Splenogonadal fusion: Report of 2 cases and review of the literature. *J Urol* 1996; 155: 309-11.
7. Verga G, Parigi GB. Splenic gonadal fusion: A plea for conservative surgery. *Urol* 1990; 35 (1): 99.