

# 脾性腺融合的临床特征及诊治方法

李 乐<sup>1</sup> 席红卫<sup>2</sup> 王计文<sup>2</sup> 罗添华<sup>2</sup> 石正峰<sup>2</sup> 侯大为<sup>3</sup> 付利兵<sup>3</sup> 陈亚军<sup>3</sup>

**【摘要】 目的** 探讨脾性腺融合的临床特征及诊治方法,提高对脾性腺融合的诊疗水平。**方法** 回顾性分析 2002 年 4 月至 2011 年 3 月收治的 4 例脾性腺融合患儿的临床资料,结合相关文献进行讨论。4 例患儿均为男性。年龄 2~12 岁,平均年龄 6.75 岁。临床表现:病例 1 表现为左侧阴囊肿物;病例 2 表现为左侧腹股沟可部分还纳之肿物;病例 3、4 表现为双侧阴囊空虚。术中情况:病例 1 见左睾丸上极有红色肿物;病例 2 见与睾丸和脾门相连的索条状疝内容物;病例 3、4 腹腔镜分别在左髂窝和左肾下极探及暗红色团块样肿物。手术方法:病例 1 行左侧睾丸及肿物切除术;病例 2 通过疝囊行腹腔镜探查及索条切除术;病例 3、4 行腹腔镜探查及肿物切除术。**结果** 患儿术后恢复顺利。病理检查结果均证实为脾性腺融合。**结论** 脾性腺融合是一种罕见的先天性畸形,临床诊断困难。常因考虑性腺的原发性肿瘤而行不必要的睾丸切除术。影像学检查、阴性的血清学检查结果及 99mTC 肝脾扫描有助于诊断。

**【关键词】** 脾;性腺;隐睾;脾脏;睾丸

脾性腺融合(Splenogonadal Fusion, SGF)是一种罕见的先天性生殖腺发育畸形,为脾脏组织与生殖腺或中肾残迹之间发生异常融合所致。临床上脾性腺融合较易误诊,部分表现为睾丸肿大的患者常因考虑为睾丸肿瘤而行不必要的睾丸切除术<sup>[1]</sup>。现回顾性分析 2002 年 4 月至 2011 年 3 月收治的 4 例脾性腺融合患儿的临床特征及诊疗过程,结合相关

文献,探讨脾性腺融合的诊治方法。

## 资料与方法

### 一、临床资料

4 例脾性腺融合患儿均为男性。平均年龄 6.75 岁,详细资料见表 1。

表 1 4 例脾性腺融合患儿临床资料

序号	年龄	临床表现	体查	特殊检查	入院诊断
病例 1	6 岁	左侧阴囊无痛性肿物	左阴囊内可触及肿大睾丸,大小约 2.5 cm × 2.5 cm × 4.5 cm,质中等硬度,无触痛	无	左侧睾丸肿瘤
病例 2	7 岁	左侧腹股沟肿物	左侧腹股沟区及阴囊可触及肿物,质软,边界清楚,推压不能完全还纳腹腔	无	左侧腹股沟斜疝
病例 3	2 岁	双侧阴囊空虚无睾丸	阴茎发育稍差、下弯,尿道口位于阴茎阴囊交界部,阴茎阴囊转位;双侧阴囊发育小,未触及睾丸;双侧腹股沟区未触及睾丸样物	B 超:双侧腹股沟区及腹腔内未探及睾丸样肿物	双侧隐睾 尿道下裂
病例 4	12 岁	双侧阴囊空虚无睾丸	阴茎呈术后外观,下弯已矫正,尿道口位于龟头;双侧阴囊发育小,未触及睾丸;双侧腹股沟区均可见手术疤痕,未触及睾丸样物	MRI:左肾下极椭圆形团块影,约 2.3 cm × 4.0 cm,团块信号均匀,边界清楚,脾脏位置及形态正常。	双侧隐睾 尿道下裂术后

注:病例 4 于 4 岁时曾行双侧腹股沟探查术,未发现睾丸;6 岁时分二期行会阴型尿道下裂矫正及尿道成形术。

### 二、手术过程

病例 1 因考虑为左侧睾丸肿瘤,行左侧睾丸切除术,术中见肿物位于睾丸上极,呈红色;未发现睾丸及肿物与腹腔脏器有异常索带相连。病例 2 为左侧腹股沟斜疝,术中证实为先天性疝,疝内容物为一红色索条,远端与睾丸相连,近端通向腹腔;经疝环

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2012.04.013  
作者单位:1.广州市妇女儿童医疗中心外科(广州市,510623);  
2.山西省儿童医院外科(太原市,030013);3.首都医科大学附属北京儿童医院外科(北京市,100045),通讯作者:陈亚军,E-mail:cheny-  
ajunmd@yahoo.com.cn

插入腹腔镜,证实索条近端与脾门相连,索条直径约 1.0 cm;于腹腔镜下索条近端结扎后,切除索条(图 1、图 2)。病例 3 腹腔镜检查发现左髂窝有一睾丸样包块,界限清楚,固定,呈暗红色,大小约 2.0 cm × 3.0 cm × 4.0 cm(图 3),行左睾丸样包块切除并右精索高位结扎术,拟二期行右睾丸下降固定术。病例 4 腹腔镜检查发现左肾下极有一睾丸样包块,界限清楚,固定,呈暗红色,大小约 2.0 cm × 2.5 cm × 4.0 cm,腹腔镜下行左睾丸样包块切除术和右睾丸下降固定术。

## 结 果

4 例患儿术后均恢复良好,痊愈出院。病理检查结果:病例 1 睾丸头端见暗红色肿物,占睾丸总体积的 1/3,包膜完整。镜下证实肿物为脾脏组织,其边缘为受压的睾丸组织(图 4)。病例 2 镜下证实条索为脾脏组织。病例 3、4 病理检查证实切除包块为脾脏和睾丸组织的统一体。

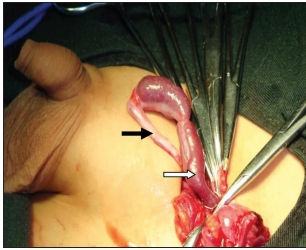


图 1 可见疝囊内红色索条,索条远端略细,与睾丸相连(黑箭头),索条近端略粗,通向腹腔内(白箭头)。

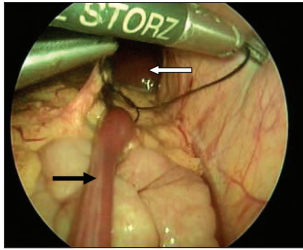


图 2 腹腔镜探查可见索带(黑箭头)与脾脏(白箭头)相连,自脾门发出,腹腔镜下结扎索条近端。

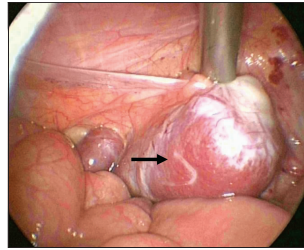


图 3 腹腔镜下见内环口处暗红色睾丸样包块(黑箭头)。

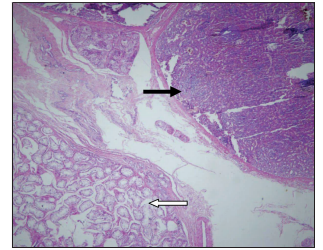


图 4 光镜下(HE, ×40)见脾脏组织(黑箭头)及受压的睾丸组织(白箭头)。

## 讨 论

脾性腺融合临床罕见,由 Bostroem 于 1883 年首次报告。常见于小儿或青少年,70% 的病例年龄小于 20 岁,50% 年龄在 10 岁以下<sup>[2]</sup>。该病多发生于左侧,占 98%,男性多见,男女发病率之比约为 15:1<sup>[3]</sup>。男女比例的明显差异可能与男性性腺位于体表较易被发现,而女性性腺位于体内,且病变本身伴发症状也较男性少,常于妇科手术时偶然发现有关。本组 4 例均为男性患儿,3 例年龄小于 10 岁,且均发生于左侧,与文献报告相符。

本病确切的病因目前还不清楚。当前公认脾性腺融合发生于孕 5~8 周时。在这段时间内,少量细胞团从体腔上皮组织和胃系膜间充质中游离出来,在胃系膜背侧形成脾脏始基。约同一时间在胃系膜与中肾之间形成性腺嵴。在孕期 6~7 周时,胃向左侧旋转和背侧胃系膜的生长把脾脏固定于腹腔左侧,并使其十分靠近性腺嵴。有两种理论试图解释脾脏如何与性腺融合。第 1 种理论是背侧胃系膜的左侧面与中肾-性腺嵴的腹侧壁相连。性腺旁异位的脾脏组织和大多数病例中发现的脾包膜可以为这一理论提供支持,但它无法解释卵巢内或白膜下的脾包块,也不能解释右侧的脾性腺融合<sup>[4]</sup>。第 2 种

理论假设为脾脏组织和性腺之间的轻微炎症导致了脾性腺融合。

脾性腺融合分为连续性和不连续性二型。连续性脾性腺融合在脾脏和融合的脾性腺之间通过索带相连,索带可以完全由脾脏组织构成,也可由纤维结缔组织构成。在大多数连续性脾性腺融合病例中,索带可以跨越腹膜腔,或在结肠旁沟内行走。不连续性脾性腺融合在融合的脾性腺和正常脾脏之间没有任何解剖上的连接。两种类型脾性腺融合的发生率无明显差异<sup>[5]</sup>。本组 1 例为连续性脾性腺融合,病理结果显示索带由脾脏组织构成。另 3 例为不连续性,无索带与脾脏连接。

隐睾和腹股沟斜疝是与脾性腺融合相关的最常见畸形,31% 的病人伴隐睾或腹股沟斜疝,在伴发隐睾的病人中有 59% 为双侧隐睾<sup>[6]</sup>。近 50% 的连续性脾性腺融合伴有其他先天畸形<sup>[7]</sup>。其伴发畸形的发病率为不连续性脾性腺融合的 5 倍,最常见的伴发畸形为四肢不全<sup>[4,8]</sup>。Bonneau 等<sup>[9]</sup>回顾了 29 例脾性腺融合四肢不全综合征(SGFLD)病例,其中 24 例(82.7%)是连续性脾性腺融合,70% 同时伴有小颌畸形。其余伴发畸形按照发病率高低排列为先天性心脏病、腭裂、肛门直肠畸形、颅缝早闭、脊柱裂。肢芽、Meckel's 软骨发育来的下颌骨、胃系膜背侧的脾原基几乎在同一时间发育,因此任何在此

时期的损伤都有可能会导致这类相关畸形的发生。合并畸形的发生率及常见类型与文献报告一致。

脾性腺融合主要表现为阴囊无痛性包块,其他表现还包括各种原因引起异位脾脏组织感染而导致的急性睾丸疼痛、肿胀。异位脾脏组织的急性扭转、腮腺炎、白血病、单核细胞增多症及异位脾脏外伤性破裂都表现为急性阴囊肿胀和疼痛<sup>[5]</sup>;也有报告连续性脾性腺融合的腹腔内索带引发肠梗阻的病例。由于本病大多缺乏特征性表现,罕有病例在术前怀疑和诊断本病。本组 4 例术前均未明确诊断,均是在术中处理相关病变时发现的。对本病缺乏认识是误诊和漏诊的主要因素。例 1 虽然术前考虑睾丸肿瘤,但欠缺必要的影像及血清学检查,如 B 超、甲胎蛋白检查等。其余 3 例仅满足于腹股沟斜疝或隐睾的诊断。

超声检查是诊断该病的首选方法。睾丸上极探及均匀的低回声肿块,回声与脾脏近似,要考虑不连续性脾性腺融合的可能<sup>[10,11]</sup>;若脾脏和左侧睾丸之间探及条状索带结构,要考虑连续性脾性腺融合<sup>[12]</sup>。超声诊断的准确性与检查者的水平有明显关联。病例 3 术前曾行腹部超声检查,未探及位于腹腔的右侧睾丸和左侧脾性腺融合包块。CT 及 MRI 可了解位置、形态学特征和组织学特性,并可发现睾丸呈“双黄征”<sup>[13,14]</sup>。病例 4 通过 MRI 检查确定脾性腺融合包块的位置,但术前并未明确脾性腺融合的诊断,仅考虑是未下降的左侧睾丸。如果怀疑脾性腺融合,也可借助 99mTC 肝脾扫描来帮助诊断,阴囊异位脾组织显影可明确诊断<sup>[15]</sup>。腹腔镜近来也被成功用于诊断和治疗,发现脾门和睾丸之间有异常索带以及发现睾丸暗红色柔软包块时可考虑本病<sup>[16]</sup>。

如能明确脾性腺融合的诊断,且无明显并发症,尤其是位于阴囊中的病灶,则无须手术,可保守观察。即使手术治疗,在大多数病例中都是可以保留睾丸的,脾脏组织可以很容易与性腺分离,要尽可能保留睾丸组织;只在少数情况下需要切除睾丸,如位于肾下极的高位隐睾不能降入阴囊等情况下。如果怀疑肿物的性质,术中冰冻切片有助于明确诊断。文献报告表明:脾性腺融合除有暂时性局部胀痛和压痛外,尚无其他不适或恶变情况。在 Karaman<sup>[5]</sup>的 137 例病例中,37% 的患者因考虑为原发性的睾丸肿瘤而施行了不必要的睾丸切除手术。至目前为止,尚无研究发现脾性腺融合和睾丸癌发生之间有

直接关联。

## 参考文献

- 1 陈亚军,李学雄,侯大为,等. 小儿脾性腺融合二例报告[J]. 中华泌尿外科杂志,2010;31(10):716.
- 2 Shen XC, Du CJ, Chen JM, et al. Splenogonadal fusion[J]. Chinese Med J-Peking, 2008;121(4):383-384.
- 3 Molaeian M, Shojaei H. Splenogonadal fusion presented with cryptorchidism[J]. Urology Journal, 2009;6(2):130-131.
- 4 Gouw AS, Elema JD, Bink-Boelkens MT, et al. The spectrum of splenogonadal fusion. Case report and review of 84 reported cases[J]. Eur J Pediatrics, 1985;144(6):316-323.
- 5 Karaman MI, Gonzales ET, Jr. Splenogonadal fusion; report of 2 cases and review of the literature[J]. J Urol, 1996;155(1):309-311.
- 6 Cortes D, Thorup JM, Visfeldt J. The pathogenesis of cryptorchidism and splenogonadal fusion; a new hypothesis[J]. Br J Urol, 1996;77(2):285-290.
- 7 Lin CS, Lazarowicz JL, Allan RW, et al. Splenogonadal fusion[J]. J Urol, 2010;184(1):332-333.
- 8 Basbug M, Akgun H, Ozgun MT, et al. Prenatal sonographic findings in a fetus with splenogonadal fusion limb defect syndrome[J]. J Clin Ultrasound, 2009;37(5):298-301.
- 9 Bonneau D, Roume J, Gonzalez M, et al. Splenogonadal fusion limb defect syndrome; report of five new cases and review[J]. Am J Med Genet, 1999;86(4):347-358.
- 10 Stewart VR, Sellars ME, Somers S, et al. Splenogonadal fusion; B-mode and color Doppler sonographic appearances[J]. J Ultrasound Med, 2004;23(8):1087-1090.
- 11 Netto JM, Perez LM, Kelly DR, et al. Splenogonadal fusion diagnosed by Doppler ultrasonography[J]. The Scientific World Jo, 2004;4 Suppl 1:253-257.
- 12 李吉昌,魏新红,刘绍玲,等. 脾性腺融合症超声表现 1 例. 中华超声影像学杂志, 2010;19(2):137.
- 13 Li YH. Preoperative detection of splenogonadal fusion by CT. Surg Radiol Anat, 2009;31(9):733-735.
- 14 Varma DR, Sirineni GR, Rao MV, et al. Sonographic and CT features of splenogonadal fusion[J]. Pediatr Radiol, 2007;37(9):916-919.
- 15 Alalayer YF, Mansoor K, Shiba NA, et al. Splenogonadal fusion[J]. Eur J Pediatr Surg, 2008;18(5):342-344.
- 16 Papparella A, Nino F, Coppola S, et al. Laparoscopy in the diagnosis and management of splenogonadal fusion; case report[J]. Eur J Pediatr Surg, 2011;21(3):203-204.