

Poliorquidismo en la edad pediátrica: a propósito de un caso y revisión de la literatura

B. Núñez García, N. Álvarez García, M. Pérez-Gaspar, C. Esteva Miró, S. Santiago Martínez, J.E. Betancourth Alvarenga, B. San Vicente Vela, J. Jiménez Gómez, P. Jiménez Arribas

Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Parc Taulí. Sabadell, Barcelona.

RESUMEN

El poliorquidismo o duplicación testicular se define como la presencia de más de dos testículos confirmados mediante histología.

Se presenta un caso de duplicación testicular izquierda completa en un niño de 11 años de edad que consultó por dolor ocasional en el hemiescrotro izquierdo. En su exploración física destacaba una masa escrotal palpable. Se practicó ecografía que reveló la presencia de una duplicidad testicular. La sospecha diagnóstica fue corroborada mediante resonancia magnética nuclear y el estudio histopatológico tras la exéresis, confirmó el diagnóstico.

El poliorquidismo es una anomalía excepcional que requiere un alto índice de sospecha ante la presencia de una masa extratesticular. La mayoría de autores abogan por un tratamiento conservador y seguimiento si no causa dolor o si no existen dudas diagnósticas, criptorquidia o excepcionalmente, tumores.

PALABRAS CLAVE: Poliorquia; Duplicación testicular; Testículo supernumerario; Infancia.

POLYORCHIDISM IN PEDIATRIC PATIENTS: A CASE REPORT AND A LITERATURE REVIEW

ABSTRACT

Polyorchidism or testicular duplication is defined as the histologically confirmed presence of more than two testes.

This is the case of a full left testicular duplication in an 11-year-old patient presenting with occasional pain in the left hemiscrotum. At physical exploration, a palpable scrotal mass was detected. An ultrasonography was performed, which revealed the presence of testicular duplicity. Diagnostic suspicion was confirmed by means of a nuclear MRI and a histopathological study following excision.

Polyorchidism is a rare abnormality requiring a high degree of suspicion in the presence of an extratesticular mass. Most authors advocate conservative treatment and follow-up in the absence of pain, cryptorchidism, tumors, and unclear diagnosis.

KEY WORDS: Polyorchidism; Testicular duplication; Supernumerary testis; Childhood.

INTRODUCCIÓN

La poliorquia, poliorquidismo o duplicación testicular se define como la presencia de dos o más testículos, ya sea de localización intra o extraescrotal, con confirmación histológica. Supone una anomalía congénita muy rara, de la cual no se han encontrado, a fecha de hoy, anomalías cromosómicas específicas involucradas⁽¹⁾.

Cursa generalmente de manera asintomática, y el diagnóstico clínico suele hacerse a raíz de un dolor inguinal o de la presencia de una masa inguinoescrotal en la infancia o ya en la época adulta. Más de la mitad de los casos se diagnostican entre los 15 y 25 años⁽²⁾.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con espermatoceles, hidroceles, varicocele, quistes de epidídimo, epidídimos aberrantes y tumores testiculares, fundamentalmente.

La ultrasonografía, así como la resonancia magnética nuclear (RMN), son las herramientas de elección para realizar el diagnóstico. En los casos simples de duplicidad testicular, el diagnóstico podría proporcionarlo la ultrasonografía, mientras que si hay dudas o en los casos asociados a criptorquidia o masas tumorales la RMN es mucho más sensible⁽³⁾.

La confirmación definitiva de poliorquidismo o duplicidad testicular se realiza mediante estudio histopatológico.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente varón de 11 años de edad con antecedentes de herniorrafia inguinal bilateral, intervenida en los primeros años de vida, que consulta por molestias ocasionales en hemiescrotro izquierdo de meses de evolución. En la exploración física se palpa una masa paratesticular izquierda.

Correspondencia: Bernardo Núñez García. Departamento de Cirugía Pediátrica. Corporació Sanitària i Universitària Parc Taulí. 08208 Sabadell (Barcelona).

E-mail: bnunez@tauli.cat

Recibido: Mayo 2020

Aceptado: Junio 2020



Figura 1. Imagen ecográfica. A nivel del escroto izquierdo, se objetiva una imagen de 10x8 mm de diámetro, más pequeña pero de similar ecogenicidad que el testículo izquierdo, con una vascularización independiente pero similar.

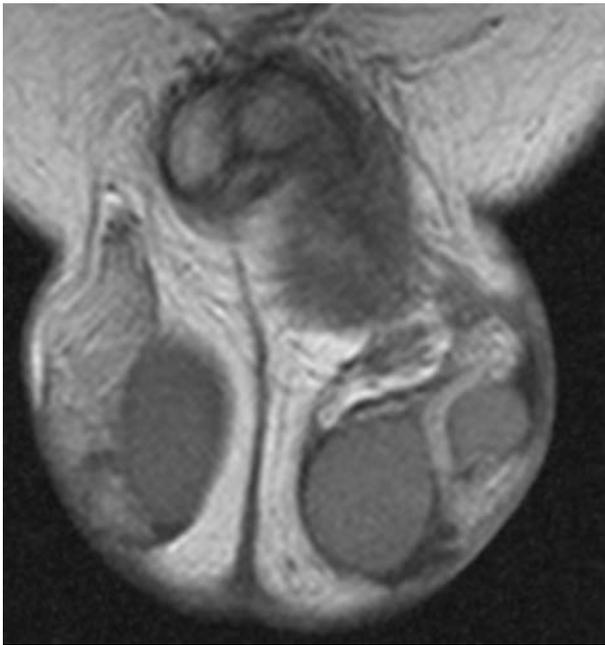


Figura 2. Imagen de la RMN. En bolsa escrotal izquierda se evidencia una masa de aproximadamente 12x12 mm de medida, extratesticular, lateral al testículo izquierdo y que podría corresponder con una duplicación testicular.



Figura 3. Fotografía quirúrgica. Se evidencian dos testículos en hemiescroto izquierdo, con vascularización, epidídimo y cordones espermáticos totalmente independientes.

Se solicita ecografía Doppler escrotal (Fig. 1), que evidencia una imagen redonda en polo inferior y externo del escroto de 10x8 mm aproximadamente, de igual ecogenicidad que el testículo, con correcta y similar vascularización. Ante la sospecha de una duplicidad testicular, y lo inhabitual de esta, se decide confirmar la orientación diagnóstica mediante RMN.

La resonancia (Fig. 2) informa de un testículo izquierdo de medida y morfología normal para su edad, y de otra masa anexa de 12x12 mm, también vascularizada, lateral al testículo y de características muy similares.

Analíticas y estudio de marcadores tumorales estaban dentro de la normalidad.

Con la sospecha de duplicidad testicular, a pesar de lo infrecuente de esta situación, y dadas las molestias del paciente, se decidió intervención quirúrgica a través de hemiescroto-

tomía izquierda alta. Durante la misma (Fig. 3), se practicó exéresis de un testículo accesorio macroscópicamente normal, de un menor tamaño que el testículo izquierdo, con su propia vascularización, epidídimo y conducto deferente, totalmente independientes a las estructuras del testículo izquierdo. El postoperatorio transcurrió sin incidencias.

El estudio histopatológico (Fig. 4) confirmó el diagnóstico de poliorquia o duplicidad testicular completa, informando de un parénquima testicular encapsulado con ausencia de espermatogénesis, con únicamente presencia de células de Sertoli.

A día de hoy, el paciente tiene 18 años, y ha sido dado de alta de nuestro servicio totalmente asintomático desde el día de la intervención (seguimiento de 7 años).

COMENTARIOS

La poliorquia o duplicidad testicular es una entidad médica muy rara. Existen, aproximadamente, unos 160 casos publicados en la literatura⁽⁴⁾.

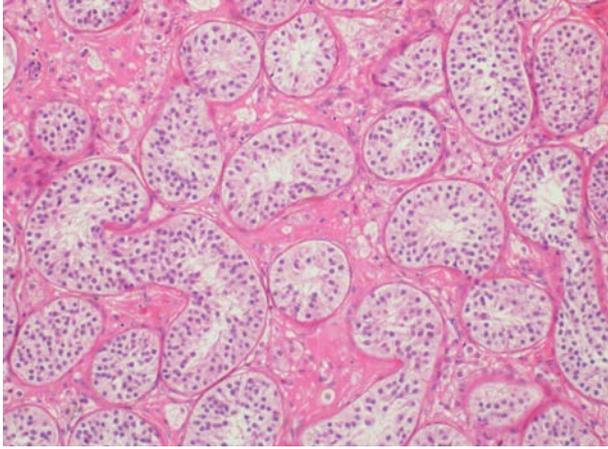


Figura 4. Hallazgo histológico. Túbulo seminífero de arquitectura y tamaño normal, constituido únicamente por células de Sertoli, sin evidencia de espermatogénesis. En el espacio intertubular se observan células de Leydig en cantidad normal.

La primera demostración de poliorquidismo fue un hallazgo *post mortem* de Blasius en 1670. Posteriormente, Ahfeld⁽⁵⁾ en 1880 también lo describió en una autopsia; pero el primer caso confirmado histológicamente durante una intervención lo realizó Lane en 1895⁽⁶⁾.

La explicación embriológica para la presencia de un poliorquidismo aún no se conoce.

El desarrollo embriológico del testículo comienza en la sexta semana, cuando el testículo primordial se desarrolla de la parte medial de la cresta genital primitiva, en el mesonefro, y el poliorquidismo pudiera darse si se existe una división longitudinal de esta cresta genital, una división transversa (teoría más aceptada) o debido a la degeneración de partes de los componentes mesofrénicos⁽⁸⁾.

La poliorquia puede ser unilateral o bilateral, y puede variar desde duplicaciones parciales a duplicaciones completas con testes y epidídimos totalmente independientes. En base a estas características existe una clasificación, que es la más aceptada a día de hoy, propuesta por Leung⁽⁷⁾, Hancock⁽⁸⁾ y Wolf⁽⁹⁾ y basada en la anatomía de los testículos y las estructuras adyacentes.

De tal modo, se proponen 4 tipos:

- Tipo 1. El testículo supernumerario carece de epidídimo y vasos deferenciales, sin conexión con el otro testículo.
- Tipo 2. Los dos testículos comparten epidídimo y vasos deferenciales.
- Tipo 3. El testículo supernumerario tiene su propio epidídimo, y comparte los vasos deferenciales.
- Tipo 4. Duplicación completa del testículo con su epidídimo y vasos deferenciales.

Los tipos 2 y 3 son las formas anatómicas más frecuente de poliorquidismo, suponiendo aproximadamente el 90% de los casos. El paciente presentado en este artículo correspondería con un tipo IV de poliorquidismo de la clasificación de Leung y, por tanto, el tipo menos frecuente.

Generalmente, los testes supernumerarios suelen ser reproductivamente funcionales⁽¹⁰⁾, excepto los tipo 1 que carecen de epidídimo y vaso deferencial. Y aunque existen casos asociados a infertilidad⁽²¹⁾, se ha de tener presente esta situación en pacientes con poliorquidismo que vayan a someterse a una vasectomía bilateral, dado que si no se tiene en cuenta este hallazgo, puede conllevar a un fracaso de la técnica.

La poliorquia es más frecuente en el lado izquierdo y puede ir asociado a otras anomalías urogenitales. En aproximadamente la mitad de los casos, la duplicación testicular va asociado a testes no descendidos o criptorquidia⁽¹¹⁾. Hasta un 30% se acompaña de hernia inguinal indirecta asociada^(12,23). El porcentaje restante se asocia con torsión, hidrocele, epididimitis, varicocele e incluso, degeneración maligna, siendo esta más frecuente en los casos que asocian mal descenso testicular, con casos descritos en el testículo supernumerario de teratoma^(13,14), seminoma anaplásico^(15,16), coriocarcinoma⁽¹⁷⁾ y rhabdomyosarcoma⁽¹⁸⁾. La incidencia de torsión de uno de estos testículos es de aproximadamente un 13%⁽¹⁹⁾.

Su diagnóstico diferencial debe incluir otras causas de masas extratesticular o paratesticular (hidrocele, quiste de epidídimo, tumores, etc.)⁽²⁵⁾.

Dada su excepcionalidad, requiere de un alto índice de sospecha y su manejo quirúrgico se ha debatido en diversas publicaciones en la literatura⁽²²⁾, existiendo la tendencia actual de un manejo conservador con seguimiento estricto mediante ecografía⁽²⁴⁾ y RMN siempre que no exista dolor, dudas en el diagnóstico iconográfico que requieran de una biopsia, patología asociada como criptorquidia, o más excepcionalmente, tumores⁽²⁰⁾.

Si el diagnóstico es mediante biopsia y el teste supernumerario está normoposicionado en escroto, se recomienda estudiar las características del cordón espermático y realizar la orquidopexia para minimizar las posibilidades de torsión o ascenso a canal inguinal⁽²²⁾. En caso de ser criptorquídico, cabe la opción de orquidopexia y vigilancia posterior o exéresis por el riesgo de malignización.

En cualquier caso, consideramos que el tratamiento o seguimiento ante un caso de poliorquidismo debe ser una decisión consensuada con el paciente y/o sus padres si este es menor de edad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Konrade I, Zavorikina J, Fridvalde A, Rots D, Kalere I, Strumfa I, et al. Novel variant of the androgen receptor gene in a patient with complete androgen insensitivity syndrome and polyorchidism. *Front Endocrinol.* 2019; 9:795.
2. Sujka SK, Relabate JA, Simth RA. Polyorchidism. *Urology.* 1987; 29: 307-9.
3. Oner A, Sahin C, Pohan S, Kizilkaya E. Polyorchidism: Sonographic and magnetic resonance image findings. *Acta Radiol.* 2005; 46: 769-71.

4. Bergholz R, Wenke K. Polyorchidism: a meta-analysis. *J Urol.* 2009; 182: 2442-7.
5. Ahfeld F. *Die Missbildungen des Menschen.* Leipzig: Grunow; 1880.
6. Balasar M, Sönmez MG, Oltulu P, Kandemir A, Kılıç M, Göger Y, et al. Polyorchidism: unilateral one atrophic undescended double testicles. *Urol Ann.* 2017; 9: 208-10.
7. Leung AK. Polyorchidism. *Am Fam Physician.* 1988; 38: 153-6.
8. Hancock RA, Hodgins TE. Polyorchidism. *Urology.* 1984; 24: 303-7.
9. Wolf B, Youngson GG. Polyorchidism. *Pediatr Surg Int.* 1998; 13: 65-6.
10. Khan C. Polyorchidism with normal spermatogenesis. *Br J Urol.* 1988; 61: 100.
11. Yenyol CO, Nergiz N, Tuna A. Abdominal polyorchidism: a case report and review of literature. *Int Urol Nephrol.* 2004; 36: 407-8.
12. Kale C. Polyorchidism. *J Pediatr Surg.* 1991; 26: 1432-4.
13. Boussaffa H, Naouar S, Ati N, Amri M, Ben Khelifa B, Salem B, El Kamel R. Neoplasm of a supernumerary undescended testis: A case and review of the literature. *Int J Surg Case Rep.* 2018; 53: 345-7.
14. Pelander WM, Luna G, Lilly GR. Polyorchidism: case report and literature review. *J Urol.* 1978; 119: 705-6.
15. Su JS, Farber NJ, Feldman MK, Vij SC. Sperm granuloma masquerading as a supernumerary testis. *Urol Case Rep.* 2019; 25: 29.
16. Cohen T, Agard H, Parekh N, Clark C. Management of bilateral undescended bilobed testes and review of the literatura. *Urology.* 2017; 110: 213-5.
17. Noroozian J, Farishta D, Ballow D, Sonstein J, Orihuela E, Eyzaguirre E. Primary malignancy in a supernumerary testicle presenting as a large pelvis mass. *Case Rep Urol.* 2017; 2017: 4529853.
18. Uguz S, Güragaç A, Demirer Z, Yilmaz S, Aydur E. Bilateral polyorchidism with ipsilateral two undescended testes: a rare congenital anomaly. *Andrologia.* 2017; 49: e12643.
19. Feldman S, Drach GW. Polyorchidism discovery as testicular torsión. *J Urol.* 1983; 130: 976.
20. Lawretschuk N, Macgregor RJ. Polyorchidism: A case report and review of literature. *AANZ J Surg.* 2004; 74: 1130-2.
21. Iwamoto G, Takeshima T, Kuroda S, Yumura Y, Uemura H. A case of polyorchidism associated with infertility. *Acta Urol Jap.* 2019; 65: 425-7.
22. Piro E, Abati L, Zocca V, Brugnani M, D'Alessio A. Triorchidism: which therapy? *Pediatr Med Chir.* 2017; 39: 141.
23. Fonseca-Sosa FK. Polyorchidism and inguinoscrotal hernia. Case presentation. *Arch Esp Urol.* 2019; 72: 616-8.
24. Rafailidis V, Arvaniti M, Rafailidis D, Sfoungaris D. Multiparametric ultrasound findings in a patient with polyorchidism. *Ultrasound.* 2017; 25: 177-81.
25. Padkær G, Mahdi BH, Andersen PE, Lund L. Polyorchidism is a rare cause of a scrotal mass. *Ugeskr Laeger.* 2017; 179: V10160734.