

UROLOGÍA

HIPOSPADIAS

Mariel Murillo Morales*

SUMMARY

Hypospadias is a congenital abnormality of the male external genitalia relatively common. It may be due to an isolated defect or the phenotypic expression of a more complex disorder like an intersexual state. It is associated with three anomalies that affect the penis: An abnormal ventral orifice of the urethral meatus, an abnormal ventral curvature of the penis (stringing), abnormal distribution of the foreskin. The arrested development hypothesis is the most plausible and would explain the presence of the typical simultaneous features of the hypospadias. It is important to seek these abnormalities during the

assessment of the newborn because their treatment is exclusively surgical.

INTRODUCCIÓN

Es una anomalía congénita de los genitales externos masculinos relativamente frecuente aproximadamente 1 de cada 250 recién nacidos vivos. Puede tratarse de un defecto aislado o de la expresión fenotípica de un trastorno más complejo como un estado intersexual. Su diagnóstico es clínico pero no es evidente en niños con prepucio no retráctil e hipospadias leve. (11)

DEFINICIÓN

El hipospadias en niños puede definirse como una asociación de tres anomalías que afectan al pene: 1. Un orificio ventral anormal del meato uretral, que puede estar ubicado en cualquier lugar entre la porción ventral del glande y el periné. 2. Una incurvación ventral anormal del pene (encordamiento). 3. Una distribución anormal del prepucio, con un capuchón dorsal y prepucio deficiente en la parte ventral. La segunda y tercera característica no están presentes en todos los casos (10).

ETIOLOGÍA

En el desarrollo normal los pliegues uretrales se fusionan y

* Médico general. Área de Salud y Hospital de Upala

forman la uretra peneana. Una pequeña región de la uretra distal en el glande es formada por la invaginación de la superficie epitelial. El hipospadias resulta del fallo parcial o completo de los pliegues uretrales para formar a lo largo de su longitud normal o un fallo de los pliegues para cerrarse distalmente si se han formado. La extensión del cierre determina la posición del orificio uretral. (11) El hipospadias tiene una etiología multifactorial, de acuerdo con un modelo poligénico, los factores responsables pueden ser un agente ambiental o más de uno, una endocrinopatía, un trastorno tisular local o enzimático y una manifestación de detención del desarrollo o todos ellos. Los defectos característicos pueden deberse a una de las siguientes causas: 1. producción anormal de andrógenos en el testículo fetal, 2. Sensibilidad limitada a los andrógenos en los tejidos diana de los genitales externos en desarrollo y 3. Interrupción prematura de la estimulación androgénica secundaria a una involución prematura de las células de Leydig del testículo fetal, juntas o por separado. Otros factores posibles contemplan la síntesis insuficiente de testosterona o dihidrotestosterona o ambas, defectos de la calidad o de la cantidad de receptores androgénicos. (10) Se han identificado diversos factores

endocrinopáticos y enzimáticos en modelos animales y humanos, que han mostrado la importancia de la síntesis de hormonas esteroideas para el desarrollo normal de los genitales, el papel de la exposición materna a la progesterona en el desarrollo de hipospadias se ha confirmado por un lado y excluido por el otro, más evidencias de una etiología endocrina en hipospadias pueden ser proporcionadas por los porcentajes marcadamente aumentados de casos de hipospadias en niños varones concebidos por fecundación in vitro en los cuales se utiliza progesterona como tratamiento de apoyo en las primeras etapas del embarazo, la edad materna avanzada entre 35 y 40 años se asoció con hipospadias, a pesar de ser un tema preocupante aún no se ha establecido el papel de los factores ambientales y de las perturbaciones endocrinas como causas de hipospadias. (11) La hipótesis de detención del desarrollo, es la más plausible y explicaría la presencia de las características típicas simultáneas del hipospadias que son la incurvación, el meato hipospádico y el prepucio deficiente, el falo se endereza por completo aproximadamente en el mismo momento en que se completa el cierre uretral y antes de la formación completa del prepucio, el capuchón dorsal del

prepucio en las primeras etapas del desarrollo es la descripción exacta de la apariencia del defecto prepucial típicamente asociado a esta entidad, esta apariencia de capuchón se observa cuando el meato todavía está ubicado en posición hipospádica. (11)

CLASIFICACIÓN

- Anterior (50%): son aquellas en el que el meato se encuentra distal al surco balanoprepucial, comprende las glándulas y las subcoronales.
- Medio (30): son las del tercio medio del cuerpo del pene.
- Posteriores o proximales (20%): que se pueden encontrar en el tercio proximal del pene o en el periné.

La clasificación descrita no tiene en cuenta la curvatura, por lo que, defectos que aparentemente son distales, pueden ser en realidad más proximales una vez corregida esta y requerir por lo tanto cirugías más extensas.

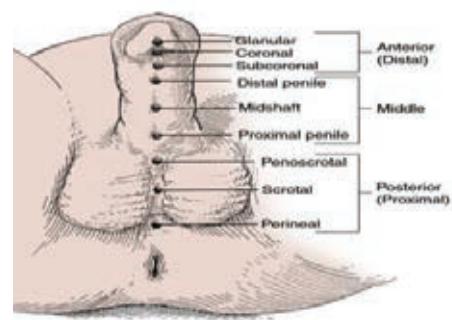


Figura 1 Niveles de hipospadias basados en la posición del meato posterior a la ortoplastia (12).

CENFOQUE DEL PACIENTE

El diagnóstico de hipospadias se hace en la mayoría de los casos en el examen del recién nacido, sin embargo hay una pequeña proporción de los niños con hipospadias (6%) en los que el prepucio es completo y la anomalía se detecta al retraerlo o durante la circuncisión. En la evolución inicial hay que anotar si el paciente tiene otras malformaciones asociadas, pues el hipospadias puede ser parte de un síndrome mayor. Se han descrito al menos 49 entidades asociadas con esta enfermedad (11). El examen genital debe ser completo, observando la longitud del pene, el grosor de los cuerpos cavernosos, la localización del meato y el grado de curvatura. Debe registrarse la conformación del escroto porque los escrotos bífidos y con implantación alta se asocian. Hay que buscar cuidadosamente la presencia de las gónadas en la bolsa escrotal. Entre 8-10% de estos pacientes tienen criptorquidia. En los grados más proximales esta frecuencia aumenta hasta 32%. También puede encontrar hernia inguinal 15%. Cuando se encuentra la asociación de hipospadias, criptorquidia unilateral o bilateral, hernia inguinal o genitales

de aspecto ambiguo, hay que sospechar la presencia de un síndrome de ambigüedad genital. No hay evidencia en la literatura que soporte la evaluación imaginológica del tracto urinario (ultrasonido o urografía), en el estudio de los niños con hipospadias como único hallazgo y particularmente cuando el meato se encuentra en posición distal. El tratamiento es exclusivamente quirúrgico, cuyos objetivos son: meato en posición glandular, chorro urinario hacia adelante, corrección de la curvatura y resultado estético agradable. La edad recomendada en la actualidad para iniciarla es entre el sexto y duodécimo meses de vida.

RESUMEN

El hipospadias es una anomalía congénita de los genitales externos masculinos relativamente frecuente. Puede deberse a un defecto aislado o de la expresión fenotípica de un trastorno más complejo como un estado intersexual. Se asocia con tres anomalías que afectan al pene: Un orificio ventral anormal del meato uretral, una incurvación ventral anormal del pene (encordamiento), una distribución anormal del prepucio. La hipótesis de detención del desarrollo, es la más

plausible y explicaría la presencia de las características típicas simultáneas del hipospadias. Es importante buscar estas anomalías durante la valoración del recién nacido ya que su tratamiento es exclusivamente quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aaronson IA, Cakmak MA, Key LL: Defects of the testosterone biosynthetic pathway in boys with hypospadias.
2. Comparative study of inverting sutureline versus over and over continuous suturing in hypospadias repair. Khan BA - J Ayub Med Coll Abbottabad - 01-OCT-2009; 21(4): 34-6
3. Current concepts in hypospadias surgery.
4. Hayashi Y - Int J Urol - 01-AUG-2008; 15(8): 651-64.
5. Detection and incidence of anomalies associated with hypospadias. Friedman T - Pediatr Nephrol - 01-OCT-2008; 23(10): 1809-16.
6. Emil A. Tanagho. Jack W. Mc Aninch. Urología General de Smith. 14a edición. Cap:43. Pag:677-707
7. Hypospadias: etiology and current research. Kalfa N - Urol Clin North Am - 01-MAY-2010; 37(2): 159-66.
8. Hypospadias outcome in the first 3 years after completing a pediatric urology fellowship. - Frimberger D - J Pediatr Urol - 01-AUG-2008; 4(4): 270-4
9. Juan Fernando Uribe Arcila. Ferez Flores Silva. Fundamentos de Cirugía. Urología. 3ra edición. Pag. 465-461..
10. Oski. Compendio de pediatría. 2da edición. Capítulo 38. Pag: 106-107
11. Sweet RA, Schorott HG, Kurland R et al: Study of the incidence of hypospadias in Rochester, Minnesota, 1940-1970, and a case-control comparison of possible etiologic factors. Mayo Clin Proc 1974, 49:52-58.
12. Wein: Campbell-Walsh Urology, 9th ed.; Chapter 125 – Hypospadias