

Hipospadia escrotal en un recién nacido. Presentación de un caso

SILVIA EVELYN JIMÉNEZ ABREU, JORGE ALEXIS PÉREZ GONZÁLEZ,
OSMANY MARTÍNEZ LEMUS, LEIVIS DÍAZ RODRÍGUEZ.

Hospital General Docente "Iván Portuondo". San Antonio de los Baños. Artemisa, Cuba.

RESUMEN

La hipospadia es el trastorno congénito más común en el sexo masculino, con una incidencia de 1 por cada 300 nacidos vivos. En algunos casos la anatomía genital impide definir el sexo por lo que es necesario recurrir a diversos estudios para determinarlo, lo que constituye un choque emocional para la familia y un reto para los médicos. Se presenta el caso de un recién nacido a término que nace con pene pequeño, uretra que desemboca a nivel del escroto semejando una vagina y bolsas escrotales a ambos lados del pene, sin otras malformaciones asociadas. Se diagnostica una hipospadia escrotal. Estos trastornos son una verdadera situación de urgencia en la etapa neonatal, por lo que es importante un diagnóstico y tratamiento temprano.

Palabras clave: recién nacido; malformación congénita; genitales; hipospadia

INTRODUCCIÓN

La hipospadia es una malformación genital que consiste en la localización anómala del meato urinario y de la uretra en relación al fenotipo genital normal del sexo masculino.⁽¹⁾ Puede definirse como una asociación de tres anomalías que afectan al pene: un orificio ventral anormal del meato uretral, que puede estar ubicado en cualquier lugar entre la porción ventral del glande y el periné, una incurvación ventral anormal del pene y 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.⁽²⁾

El término de hipospadias fue acuñado por el médico y filósofo griego Galeno en el siglo II a.C., de ahí la raíz griega de su nombre: Hypos- debajo y Spadon- grieta o agujero. La primera descripción y su corrección quirúrgica fueron reportadas por los cirujanos romanos Heliodoro y Antillus en el siglo II d.C.⁽³⁾

El hipospadias constituye la malformación congénita más frecuente en los niños (1 de cada 200-300 nacidos).⁽¹⁾ Su incidencia va en aumento en los últimos años a nivel mundial y varía según la geografía.^(4,5) En Estados Unidos es de 0,26 por cada 1 000 nacidos vivos, mientras que en México es de 2,11 por cada 1 000 nacidos.⁽⁶⁾ En nuestro país se estima que la tasa de prevalencia de este grupo de enfermedades es de 1,8 por cada 1 000 nacimientos, lo cual contribuye de forma significativa a la mortalidad infantil del país.⁽⁷⁾

Constituye un ejemplo clínico de la interacción de factores hormonales y genéticos durante el desarrollo normal o anómalo de los genitales externos en el sexo masculino.

⁽¹⁾ La causa fundamental es un defecto de la estimulación

andrógena del pene en desarrollo que evita la formación completa de la uretra y sus estructuras periféricas. Se ha observado mayor incidencia en las concepciones durante el invierno y se ha relacionado con la ingestión materna de agentes progestágenos.⁽⁴⁾

Se distinguen diferentes grados de hipospadias, en función de la localización del orificio del meato urinario a lo largo del pene, desde la punta hasta el periné, clasificándose en anteriores o leves (balánico y balanycoprepucial), medios o de grado medio (peneano distal, medio y proximal) y posteriores o de grado severo (penoscrotal, escrotal y perineal).⁽¹⁾

En este trabajo se presenta un recién nacido (RN) con hipospadia escrotal que nace en el Hospital "Iván Portuondo" de San Antonio de los Baños, de la Provincia de Artemisa.

PRESENTACIÓN DE CASO

RN masculino, de la raza blanca, hijo de una madre de 21 años de edad, con antecedentes patológicos familiares y personales de salud, Serología (VDRL) no reactiva, grupo y factor A positivo, historia obstétrica de una gestación, no abortos ni partos anteriores. Embarazo normal y ultrasonidos prenatales normales.

El nacimiento se produce el 21 de abril de 2015, en el Hospital General Docente "Iván Portuondo" del municipio San Antonio de los Baños, de la provincia de Artemisa, Cuba. El parto fue eutócico a las 41 semanas, con líquido amniótico claro, el tiempo de rotura de membranas de 7 horas, la placenta normal y la presentación cefálica. Nace un niño con un puntaje de apgar de 9/9 y un peso de 3250 gramos. Al nacer se observan anomalías de los genitales externos por lo que se decide su traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales para su estudio y su observación.

Examen físico: aspecto de RN a término con el hábito externo normal, así como el examen físico por aparatos. Al examinar sus genitales externos se observan bolsas escrotales separadas, a ambos lados del pene que semejan unos labios mayores (escroto bífido), con testículos en su interior; pene hipotrófico e incurvado, de 2 cm de longitud y una suretra que desemboca en el escroto, a nivel del rafe medio interescrotal, semejando una vagina. (Figuras 1 y 2)



Figura 1. Recién Nacido con pene hipotrófico e incurvado con escroto bífido.

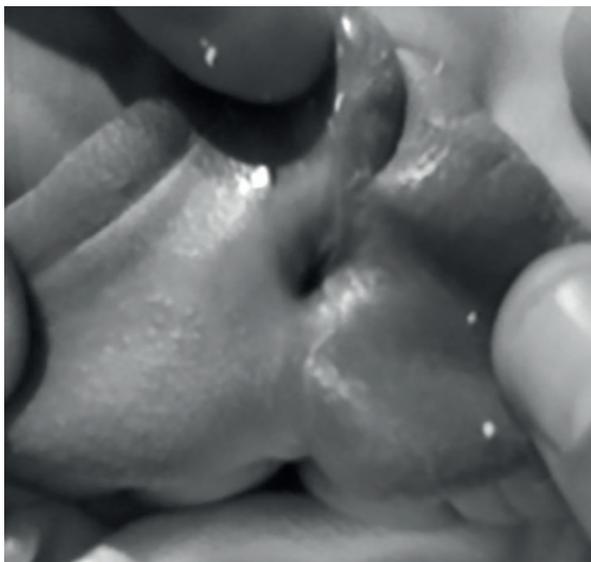


Figura 2. Abertura uretral que desemboca en la región central del escroto.

Se realiza ultrasonido donde se confirma la presencia de los testículos en las bolsas escrotales y se descarta la presencia de los genitales femeninos internos.

Se interconsulta el caso con el Servicio de Urología y Genética del Hospital Pediátrico William Soler corroborándose el diagnóstico de hipospadia escrotal y ano anterior. El paciente evoluciona sin complicaciones, fue dado de alta con seguimiento por consulta de Cirugía Pediátrica y Urología con el objetivo de recibir tratamiento quirúrgico.

DISCUSIÓN

La presencia de genitales externos anómalos que impiden asignar sexo con la simple inspección al examen físico, obliga a la realización de una detallada historia clínica, examen físico y la realización de exámenes complementarios que ayuden a corroborar el diagnóstico.

Al analizar los antecedentes no se recogen familiares con la patología, ni con otras malformaciones de vías urinarias, tampoco consanguinidad entre los padres. Plantea la literatura que factores genéticos pueden estar involucrados en su patogenia debido a una mayor incidencia en pacientes cuyo padre padece de hipospadias, con un riesgo que el hijo pueda ser afectado de un 6 a un 8%.⁽⁴⁾

El diagnóstico se hace en la mayoría de los casos por el examen físico del neonato.^(1,2) En la literatura se describe que la longitud normal del pene es mayor o igual a 2,5 cm, y su diámetro mayor o igual a 0,9 cm.⁽⁸⁾ Según se reporta, la hipospadia es severa cuando más próximo desemboque la uretra, por lo cual el RN constituyó un caso típico de hipospadia posterior.⁽¹⁾

Es muy importante determinar la presencia o no de testículos, porque entre un 8 y un 10% de estos pacientes tienen criptorquidia⁽²⁾ y hasta la mitad de ellos presentan trastornos del desarrollo sexual.⁽⁹⁾ En los casos más avanzados, como el expuesto, la frecuencia de criptorquidia aumenta hasta un 32%.⁽²⁾ Pero el paciente tenía ambos testículos en las bolsas escrotales, de forma y tamaño normal.

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.⁽²⁾ Se reporta que la mayoría de las veces se presenta con genitales ambiguos, debiendo considerar este hecho como una emergencia médica para descartar una hiperplasia suprarrenal, alteración potencialmente letal para el neonato, y por la urgencia social que la asignación del sexo conlleva,⁽¹⁰⁾ pues la Hiperplasia suprarrenal, además de las pérdidas salinas, en la deficiencia específica de 17- hidroxilasa, no se producen esteroides sexuales y los varones pueden tener genitales externos totalmente femeninos o ambiguos. En el paciente se descartó esta patología, porque tenía ambos testículos, apariencia masculina de los genitales externos y una ultrasonografía que mostraba los órganos genitales internos masculinos, no presentó sintomatología compatible con pérdida de sales y el tamizaje neonatal fue negativo.

La identificación y tratamiento de esta malformación debe hacerse desde el nacimiento y ser atendidos por urólogos pediatras. Al pediatra le corresponde identificar su presencia, asesorar a los padres y remitir oportunamente a los pacientes para su tratamiento quirúrgico.⁽⁴⁾

En la práctica actual, la cirugía de corrección del hipospadias se realiza a edades tempranas. La Academia Americana de Pediatría (APP) y la Asociación Europea de Urología (EAU) recomiendan que se efectúe entre los 6 y 18 meses de edad