

676h
'66
med.
8-1

46123

UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR

FACULTAD DE MEDICINA

H I P O S P A D I A S

(Revisión de casos operados en el Hospital Pediátrico "Benjamín Bloom"
en diez años 1956 — 1965).

T E S I S

PRESENTADA POR

JOSE MIRO LLORT

PREVIA A SU INCORPORACION A LA

FACULTAD DE MEDICINA

DE LA UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR



MARZO 1966

U N I V E R S I D A D D E E L S A L V A D O R

Rector:

Dr. Fabio Castillo

Secretario:

Dr. Mario Flores Macal

F A C U L T A D DE M E D I C I N A

Decano:

Dr. Juan José Fernández h.

Secretario:

Dr. Enrique Muyshont C.

C A P I T U L O S:

INTRODUCCION: razones por las cuales se escogió este trabajo.

PLAN DE ESTUDIOS

CAMPO DE TRABAJO

Anatomía; embriología

Etiología; herencia

COMENTARIOS SOBRE LA ANOMALIA: Estadística

Clasificación

Tratamiento

Resultados; complicaciones.

PRESENTACION DE CASOS

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE SEXOS

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

BIBLIOGRAFIA

H I P O S P A D I A S

*Intervenciones quirúrgicas en el
Hospital Infantil "Benjamín Bloom".*

Años 1956 - 1965

I N T R O D U C C I O N

Razones por las cuales se emprende este trabajo.

El 24 de Febrero de 1965, ingresa al Hospital Santa Teresa, de Zaatecoluca, María Guillermina, de 46 días de edad con diagnóstico de hepatoesplenomegalia y anemia.

Ya en el Servicio de Pediatría, se aprecian anormalidades en los genitales externos comprobándose presencia de testículos y catalogándose de hipospadias.



Fig. 1, foto de "la paciente"

Encontrándome desempeñando mi año de Servicio Social en ese Centro hospitalario tomo interés en el caso y recurro a la ayuda de los libros de la especialidad, comprobando otras anomalías además del hipospadias: escroto bífido y pene palmeado.

Nuestro primer y único trabajo consistió en convencer a la madre que era un hijo y no una hija lo que tenía.

Por desgracia la madre había bautizado a su retoño como María Guillermina y no la puede ver nunca como un varón.

A su pequeña edad con aritos, collar, vestido de mujer, genitales sin desarrollar el problema no es grave. Pero se le explicó por todos los medios que pensara y comprendiera como al pasar los años, su hijo se vería con serios problemas psicológicos y orgánicos considerándose mujer siendo realmente un hombre.

Nuestras razones no bastan y la madre exige el alta -previo tratamiento de la enfermedad que lo llevó al hospital- para perder su pista por completo, ya que al ir a su casa nos comunican el cambio de domicilio a otra zona desconocida por los informantes.

El hecho suscitó en nosotros la curiosidad y el interés por estudiar el problema del hipospadias, y sus resultados, en el país.

PLAN DE ESTUDIOS

Serán estudiadas la embriología y anatomía normal de la región, para luego tratar sobre la anomalía, su clasificación, datos estadísticos y tratamiento. Este último variable en demasía, sin poder señalar uno solo que sea completo y valedero para todos los casos.

Hablaremos también un poco sobre el problema de diferenciación de sexos que aparecen en algunos casos extremos de hipospadias.

Presentaremos los casos de hipospadias que se han intervenido en el Hospital Bloom en la última década.

CAMPO DE TRABAJO: El primer Centro Pediátrico de la República - Hospital "Benjamín Bloom".

COMENTARIOS SOBRE LA ANOMALIA.

DEFINICION:

Es una anomalía congénita de la desembocadura uretral, lo mismo que el epispadias del cual la hemos de diferenciar; ambos - se pueden presentar tanto en el sexo masculino como en el femenino.

Hipospadias masculino: abertura congénita de la uretra en la cara "ventral" del pene, escroto o perineo acompañada de curvatura peneana en la mayoría de los casos.

Es el más corriente y del cual tratará nuestro trabajo.

Hipospadias femenino: abertura de la uretra dentro de la vagina.

Hablaremos ahora brevemente del epispadias para luego seguir con la anomalía que nos ocupa.

Epispadias masculino: deformidad congénita en la cual la uretra se abre "en el dorso" del pene.

Epispadias femenino: fisura en la pared superior de la uretra femenina.

El epispadias sólo rara vez se presenta como trastorno aislado del desarrollo; se encuentra por lo regular como manifestación parcial de la más frecuente extrofia vesical. Aproximadamente una de cada treinta mil personas lo presentan; si bien Campbell dice que las cifras son muy variables.

Patogénesis: el epispadias depende de una deficiente mesodermización de la membrana cloacal, que en este caso se limita al sector dorsal del tubérculo genital (phallus). El tratamiento consiste en la uretroplastia. (42, 14)



*Fig. 2. Epispadias del pene.
Mucosa de la hendidura uretral
delimitada por surcos latera-
les. (42)*



*Fig. 3. Epispadias femenino.
(Estado en una niña de 3 años)
(42).*

Anatomía de la Región:

Fig. 4. En el varón (corte medio-vertical)

1, sínfisis pubiana. 2, espacio prevesical. 3, pared abdominal. 4, vejiga. 5, uraco. 6, vesícula seminal y conducto deferente. 7, próstata. 8, plexo de Santorini. 9, esfínter vesical. 10, ligamento suspensor del pene. 11, pene en estado de flacidez. 12, (línea de puntos, pene en estado de erección). 13, glande. 14, bulbo uretral. 15, fondo de saco del bulbo.

a. uretra prostática. b, uretra membranosa. c, uretra esponjosa. (65)

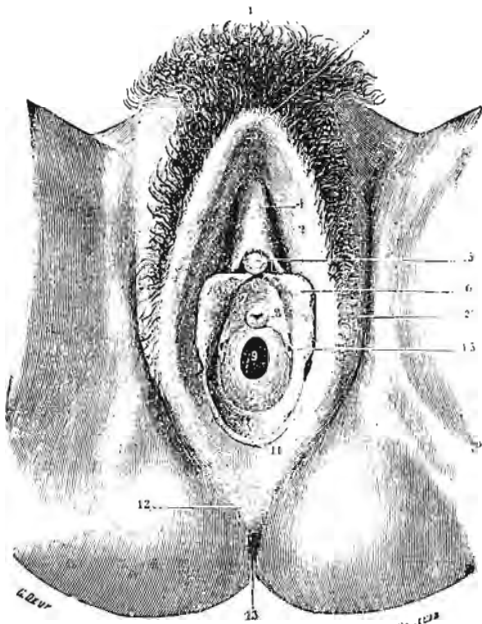
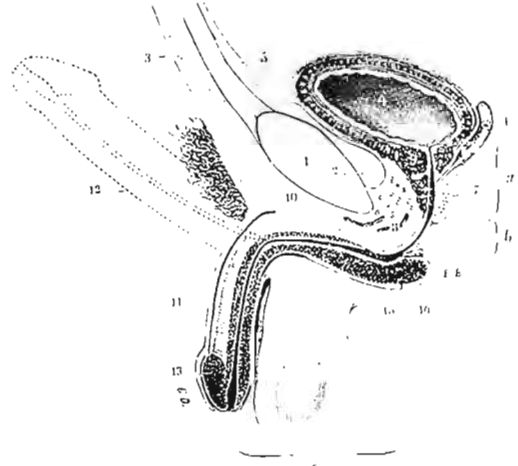
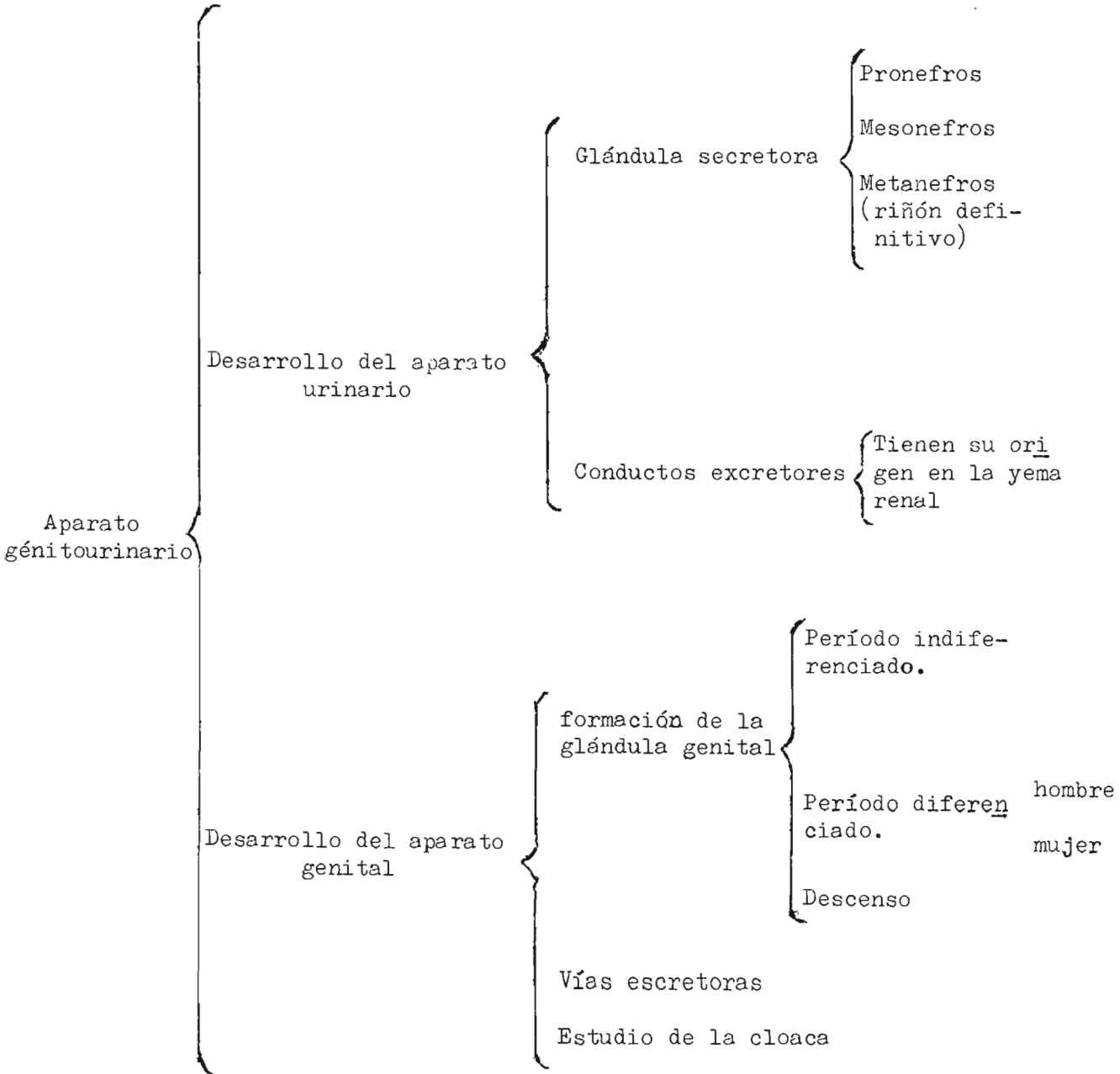


Fig. 5. Vulva de una joven virgen

1, Monte de Venus. 2, superficie interna y superficie externa de los labios mayores. 3, comisura anterior de la vulva. 4, capuchón del clítoris. 5, clítoris. 6, labios menores, con: 6', su raíz posterior que nace de la cara posterior del clítoris (frenillo del clítoris). 7, vestíbulo. 8, meato urinario. 9, abertura de la vagina. 10, fos navicular. 11, horquilla. 12, perineo. 13, ano. 14, himen. 15, orificio exterior del conducto excretorio de las glándulas de Bartholin. (65)

Embriología:

Tema tan amplio el de la embriología del aparato -
génitourinario se resume en el siguiente esquema:



Detalle únicamente el estudio de la cloaca.

ESTUDIO DE LA CLOACA

I Tabicamiento: generalidades.

II Evolución de sus dos senos.

Cloaca. Generalidades: Es una cavidad situada en el polo anal. Persiste en anfibios, reptiles y aves. En el embrión humano, al principio de su evolución, desembocan en ella:

- a) Vías genitales. Conducto de Wolff y de Müller.
- b) Vías digestivas. Fondo de saco rectal.
- c) Vías urinarias.
- d) Vía nutricia embrionaria. Pedículo alantoideo.

La cloaca está separada del exterior por una membrana compuesta por las siguientes porciones: ectodermo, mesénquima y endodermo.

Hay una porción de la membrana cloacal carente de mesénquima y vasos que está destinada a desaparecer.

Normalmente el mesénquima llega hasta la parte anterior de la membrana cloacal, penetrando un poco en ella para constituir el tapón cloacal, del que derivará el tubérculo genital.

I.- Tabicamiento de la cloaca.

Al final de la cuarta semana queda dividida la cloaca en dos cavidades independientes.

- 1) Seno urogenital (ventral)
- 2) Seno anal (dorsal)

Se forman dos membranas:

- a) anterior: membrana urogenital
- b) posterior: membrana anal

II.- Evolución de los senos cloacales.

- a) Seno anal y formación del ano.
- b) Seno urogenital.

1) Fase indiferenciada

2) Fase diferenciada en el hombre
 en la mujer

2) Fase de diferenciación:

En el hombre:

a) Genitales internos: desaparece el conducto de Müller, dejando como resto el útero macho (próstata).

El conducto de Wolff origina el conducto deferente, la vesícula seminal y el conducto eyaculador.

El cordón genital termina en la base de la uretra posterior a nivel del "veru montanum", de modo que éste conduce orina y se men, a diferencia de la femenina, que sólo conduce orina.

Se forman además las glándulas de Cowper y de Littré.

b) Genitales externos:

- 1) Origen y crecimiento del pene.
- 2) Formación de la uretra anterior.
- 3) Los rodetes genitales originan las bolsas.

Veamos:

1) El tubérculo genital crece mucho en el hombre a partir del tercer mes, originando el pene. La parte anterior del futuro pene se engruesa, dando lugar a la formación del glande.

Alrededor de la base del glande se invagina el epitelio, formando:

a) Un surco casi completo, el surco balano prepucial.

b) Un rodete constituido por ectodermo y mesodermo. Este rodete forma al crecer, la cubierta del glande, el prepucio. El glande puede desenvaginarse del prepucio saliendo por un orificio anterior del mismo. Cuando este orificio es de pequeño diámetro con relación al glande, se constituye la malformación denominada fimosis.

2) Formación de la uretra anterior y cierre de la hendidura urogenital.

En la cara inferior del pene aparece un surco llamado urogenital, que se extiende desde la hendidura urogenital hasta la base del glande. Al avanzar el desarrollo se suelda la hendidura en toda su extensión, excepto a nivel del surco urogenital; por lo cual la uretra posterior desemboca en este surco.

Posteriormente avanza la soldadura de atrás adelante, transformándose el surco urogenital en un conducto: la uretra anterior.

Al llegar el proceso de soldadura a la base del glande, se detiene, quedando un orificio por el que la uretra anterior de

semboca al exterior. Esta desembocadura no es la definitiva; pero puede persistir en algunos recién nacidos, originando la anomalía denominada hipospadias -que nos ocupa- pudiéndose detener la soldadura a nivel del surco urogenital; a nivel de la base del glande; a nivel de la parte media del pene; en la raíz del pene ... llamándosele de distintas maneras según su situación.

Paralelamente a la aparición del surco aparece en la cara inferior del glande el denominado surco epitelial que está constituído por una proliferación lineal, la cual se extiende desde la base hasta la punta del glande, siguiendo la dirección del surco urogenital, con el que parece continuarse.

Posteriormente se reabsorben las células centrales del surco balánico o epitelial, apareciendo un conducto que desemboca en la cúspide del glande, constituyendo el meato uretral.

3) Formación de las bolsas.

Los rodetes genitales (pares en un principio) se aproximan a la línea media, soldándose mutuamente y originando el rafe o sutura perineoescrotal. Así queda constituida una sola formación, el par de bolsas, en las que se observan todas las capas de la pared abdominal.

En la mujer

a) Genitales internos.

Desaparece el conducto de Wolff, dejando como restos la hídátide pediculada y los conductos de Gartner.

El conducto de Müller, que también forma el útero y las trompas, crece y avanza hacia el tapón cloacal, dividiendo la porción inferior del seno urogenital en dos porciones:

- 1) Anterior. Constituye la uretra posterior que desagüa a nivel de la base del clítoris por el meato urinario.*
- 2) Posterior. No pertenece propiamente al seno urogenital. Deriva de los conductos de Müller, que originan la vagina. Esta desemboca a través del himen en la hendidura urogenital*

Se desarrollan también las glándulas periuretrales y de Bartholin.

b) Genitales externos:

- 1) El tubérculo genital crece poco originando el clítoris.*
- 2) La hendidura urogenital permanece.*
- 3) Los repliegues genitales forman los labios menores y los rodetes genitales los labios mayores (persisten sin soldarse estos rodetes. Al no haber soldadura no existe el rafe perineoescrotal).*

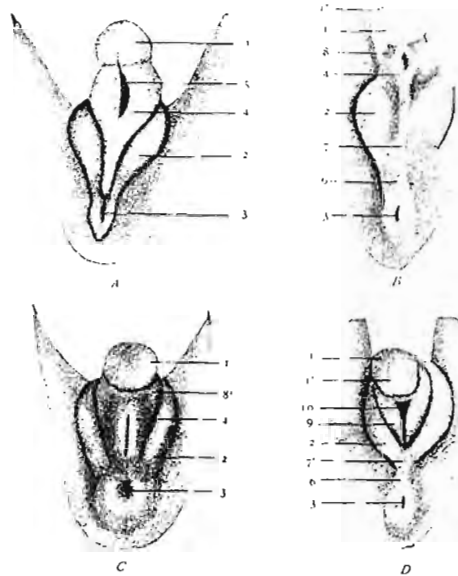


Fig. 6

Desarrollo de los genitales externos.
Estadios de 10 a 12 semanas (A y B),
varón; (C y D), hembra.

- A: 1, glande; 2, eminencia escrotal; 3, ano.
4, pliegue uretral; 5, hendidura uretral.
- B: 1, glande; 2, labio mayor; 3, ano; 6, Periné;
7, comisura posterior; 9, labio menor;
10, vestíbulo.
- C: 1, glande; 2, labio mayor; 3, ano; 4, pliegue
uretral; 8, cuerpo del clítoris.
- D: 1, glande; 1', apéndice epitelial; 2, labio
mayor; 3, ano; 6, periné, 7', comisura pos-
terior; 9, labio menor; 10, vestíbulo. (64)

Algo más sobre la anomalía:

En el hipospadias vemos, pues, una desembocadura anormal de la uretra.

Normalmente, esta desembocadura, se sitúa en el extremo del glande, pero en él hay un defecto del desarrollo y el meato uretral está situado en posición anómala.

Lo que tendría que estar ocupado por uretra distal está modificado y ocupado por un denso tejido fibroso, causante de la curvatura peneana.

Esta banda esclerótica, que es consecuencia de la fibrosis del cuerpo esponjoso, suele extenderse a manera de cuerda de arco desde el frenillo hacia atrás y es indispensable que sea extirpada por completo para la curación de la anomalía.

Mettauer descubrió en 1842 este rudimento fibroso del cuerpo esponjoso. Pettit lo estudió en autopsias en 1874. Smith recientemente ha negado su existencia. Creevy, que comenta esta situación, adversa por completo a Smith. Culp ha visto varios casos de hipospadias sin cuerda congénita y Kennedy lo mismo. (64,2,1,15)

CLASIFICACION, SINTOMATOLOGIA

Usualmente es clasificado, atendiendo a la localización del meato urinario, como:



Yuxtaplandular

Peneal

Penoescrotal

Escrotal

Perineal



Fig. 7. Yuxtaplandular (42)

Fig. 8. Peneal (42)

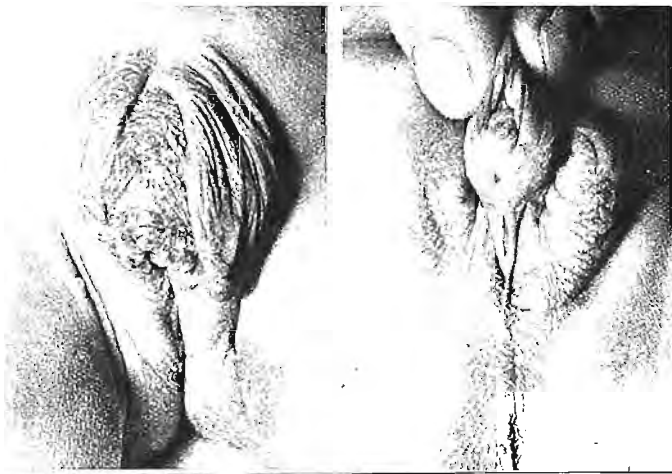


Fig. 9. Penoescrotal (42)



A menudo el *yuxtaglandular* es llamado también: *balánico*, *glan-dular*, *coronal* o *del glande*.

Sorenson estima que las tres cuartas partes de todos los casos de *hipospadias* son *yuxtaglandulares*.

Para Campbell la proporción sería la siguiente:

<i>Yuxtaglandular</i>	40 - 50 %
<i>Peneano</i>	25 - 30 %
<i>Penoesrotal, escrotal y perineal</i>	15 - 25 %

Para Kennedy:

<i>Yuxtaglandular</i>	61 %
<i>Peneano</i>	15 %
<i>Penoesrotal</i>	19 %
<i>Perineal</i>	6 %

Yuxtaglandular: El orificio urctral ocupa generalmente el lugar del frenillo el cual es rudimentario o ausente. El enfermo puede orinar estando de pié; las relaciones sexuales y la reproducción se efectúan normalmente.

Lo más importante en estos casos es la estenosis del meato, que generalmente acompaña a este tipo de *hipospadias*, que requiere tratamiento por *meatotomía dorsal* o *dilatación progresiva por sonda*.

El propio *hipospadias yuxtaglandular* no requiere tratamiento, habitualmente, porque no causa alteraciones -la sola razón para

"corregirlo" ocurrió en la Segunda Guerra Mundial cuando unos pocos médicos navales exigían para el alistamiento la corrección de la insignificante deformidad-. (15)

En el hipospadias peneal el meato desemboca en algún lugar - entre el surco balanoprepucial y la unión del pene y el escroto.

Levantando el pene, generalmente el enfermo puede dirigir el chorro de orina estando de pie, pero a menudo salpica o distribuye la orina en forma de abanico. Puede en algunos casos impedirse que el semen se deposite adecuadamente.

Cuando el meato está detrás del ángulo penoescrotal el escroto suele ser bífido.

Si los testículos no han descendido, el escroto puede ser confundido por labios y el paciente confundido con una mujer.

En las últimas variedades de la clasificación (penoescrotal, escrotal y perineal) generalmente el pene es pequeño, oculto con escroto bífido; el individuo suele ser incapaz de depositar semen en la vagina pues eyacula fuera de ella. La procreación es excepcional. Como estos enfermos no pueden orinar estando de pie, sin salpicarse, se sientan o se ponen en cuclillas y esto aumenta su semejanza con la mujer.

En el tipo perineal el desarrollo genital es rudimentario; el pene suele estar cubierto por un capuchón prepucial o cubierto por el escroto bífido: el cuadro recuerda mucho la hipertrofia de clítoris y labios. La infección es más frecuente en el hipospádico y muchas veces ella hace salir a flote el diagnóstico. (14,42, 50,15)

Etiología, herencia; incidencia; estadística, anomalías acompañantes.

Las anomalías urogenitales dan cuenta del 35 - 40 % de los trastornos del desarrollo embriológico. (14)

Su etiología es del todo desconocida.

Se han propuesto como causas con posible acción:

Deficiencias vitamínicas (Riboflavina ...)

Sustancias químicas.

Sustancias medicamentosas (Talidomida, Estrógenos ...)

Infecciones por virus (Rubeola) (70,62,40,31,25,6)

Otros agentes que a juicio de algunos, adversan el desarrollo normal del feto: Sífilis, irradiación, alcoholismo ... etc.

En el hipospadias no existe un factor hereditario causal, si bien Moore produjo la anomalía aplicando estrógenos.

Greene y asociados notan deformidad en los genitales masculinos con el empleo de las mismas hormonas en ratas preñadas.

Buchi dice que es más frecuente en madres jóvenes por el alta tasa estrogénica que ellas poseen. (15)

Pero Sorenson en revisión de las madres de 173 hipospádicos refuta esto.

El hizo un extenso estudio de la etiología, herencia y desórdenes asociados llegando a las siguientes conclusiones:

1) Ocurre aproximadamente 3.26 veces por cada mil nacimientos en Dinamarca.

Rennes vio 3.33 por mil en 1831.

Jacobsen lo observó en 12 de 2950 niños escolares en 1944 o sea 4.47 por mil.

2) Había historia familiar de hipospadias en 29 de 103 casos investigados.

Kemp encontró 56 familias en las cuales ocurría la anormalidad en hermanos. Nueve, en los cuales afectaba a padres e hijos. Comprobó también la aparición en cinco sucesivas generaciones en dos familias y en seis sucesivas generaciones en una sola familia.

3) Hipospadias acompañada de criptorquidia la encontró cuarenta y cinco veces en 233 casos (193 por mil). Es cerca de cuatro veces más común la criptorquidia en presencia de hipospadias que en su ausencia.

Como quiera que los hipospádicos -en la serie de Sorenson- eran considerablemente jóvenes y podría en más de un caso haber posterior descenso de testículos, la proporción es probablemente algo menor.

4) Sorenson vio hipospadias con otras anomalías no urogenitales de la siguiente manera:

Sordera	3
Labio leporino	2
Cisura palatina	2
Dificiencia mental	2
Estrchez anal con megacolon	1
Pic zambo	1

Total 9 de 173 pacientes.

Culp encontró anomalías extragenitales en 10 de 172 pacientes. (15, 61)

- 5) Sorenson no encontró que la presencia de enfermedades maternas durante el embarazo fuera factor en la producción de hipospadias y concluyó que una pareja con un niño hipospádico, era menos probable que con cada subsiguiente embarazo, tuviera otro con la anomalía.
- 6) Observó que la deformidad menor no impide la fertilidad.
- 7) Para él, el único hipospadias que tiene evidencia de disfunción endócrina, es el de la variedad perineal.

Paul A. Kennedy en 489 casos (recopilación de 20 años) encontró 216 anomalías asociadas de la siguiente manera: (38)

	No.	%
Génitourinario	140	65
Neuromuscular	30	14
Gastrointestinal	14	7
Cardíaco	15	7
Respiratorio	5	2
Oído, nariz y garganta	5	2
Ojos	4	2
Varios	<u>3</u>	<u>1</u>
Total	216	100 %

Tipos de anomalías génitourinarias asociadas con hipospadias según el mismo Kennedy:

	Casos
<i>Criptorquidia (29 bilaterales 15 derechas 6 izquierdas)</i>	50
<i>Escroto bífido</i>	31
<i>Pseudohermafroditismo</i>	14
<i>Obstrucción cuello de la vejiga con reflujo ureteral</i>	10
<i>Hidrocele</i>	8
<i>Micropene</i>	5
<i>Hermafroditismo verdadero</i>	3
<i>Duplicidad del sistema colector</i>	3
<i>Extrofia de la pelvis</i>	2
<i>Riñón en herradura</i>	2
<i>Testes ausente</i>	1
<i>Testículo atrófico</i>	1

Los casos de estrechez del meato no los contó como anomalías. Tampoco cuenta la "cuerda congénita". Con ella encontró un total de 194 en 489.

En cuanto a la posibilidad de que una mujer vuelva a dar a luz otro niño con malformación, el mejor estudio es el de Murphy, el cual observó anomalías en el 12.4% (1 de cada 8) de las familias en las cuales había nacido un hijo deforme (de cualquier anomalía embrionaria). (14, 15)

Para los padres es asunto de suma importancia decidir si deben o no tener más hijos. Para las anomalías congénitas en gene-

ral (no para el hipospadias) puede decirse a los padres que "es aproximadamente 24 veces más probable, comparando con la población global, que ocurran malformaciones congénitas en las familias que han tenido un hijo con deformidad congénita".

La observación clínica y el estudio de las estadísticas aseguran que lo anterior no es válido para las deformidades menores, como el hipospadias, pues si bien ocasionalmente existe antecedente de la anomalía en varias generaciones, esto es rarísimo.

Recomienda: (14)

- a) Cuando la malformación congénita tiene origen genético aumentan mucho las probc**o**bilidades de que los hermanos subsiguientes nazcan deformes.
- b) Si el defecto congénito es causado por trastornos no genéticos, la descendencia subsiguiente tiene las mismas prob**o**abilidades de presentar anormalidades congénitas, que la población considerada globalmente.

Aquí en El Salvador el Dr. Uribe Jaco (68) en su tesis -
doctoral "Anomalías congénitas del recién nacido en el -
Hospital de Maternidad". (1964).

En un total de 54 460 partos y en 6 años (1954 - 1957;
1962 y 1964), encontró la cifra de 543 recién nacidos con
anomalías congénitas de varios tipos, algunos de ellos -

con varias anomalías asociadas por lo que el número de ellas ascendió a 613.

Resultó así un % de anomalías de 1.012, relativamente bajo comparado con otras áreas geográficas.

El Salvador (Maternidad)	1.012
Manchester (Inglaterra)	1.98
Brooklin (EE. UU.)	1.99
Berlín (Alemania)	3.30
Míchigan (EE. UU.)	1.60
Japón	1.37

En la revisión de esos seis años encontró dos hipospadias o sea uno por 27.230 nacimientos, lo que nos da aproximadamente 0.04 hipospadias por mil.

En otras latitudes diversos autores estiman la frecuencia desde 1 en 160 hasta 1 en 1.800.

Shapiro en 30.398 partos encuentra un tanto por mil de 0.92.

Campbell en 10.712 autopsias de niños observó 17 casos (una frecuencia de 1 x 620). (14, 15, 61)

Como vemos, nuestras escasas estadísticas nos dan datos de menor frecuencia; ello más que a verdadera disminución de la anomalía en nuestra área, es debido posiblemente a que el examen del recién nacido es a veces inadecuado, la estancia del paciente muy corta y a que pasan inadvertidos muchos casos especialmente del -

tipo yuxtaglandular; también no es menos cierto, que muchos hipospadias se diagnostican posteriormente cuando una infección urinaria, anomalías en la emisión de orina, alteraciones, hacen estudiar al paciente.

Las dificultades de una buena estadística aumentan en otros hospitales de la República por la existencia de menos personal, dificultades de archivo y se hace del todo imposible en los medios rurales.

Sólo un 20% de los partos en el país son del dominio del médico o se efectúan bajo su supervisión, el resto los realizan personas ajenas a la Medicina que al no cumplir muchas veces con principios elementales de higiene y cuidado del recién nacido, mucho menos nos darán un dato de una malformación congénita.

En el Hospital Bloom hemos revisado el libro de Sala de Operaciones donde se apunta, día a día: la operación realizada, cirujanos que intervienen, nombre del paciente y diagnóstico de la enfermedad.

De allí hemos extraído nuestros casos.

Nos ha servido de poca ayuda el libro de consultas de Urología donde se inscriben pacientes y registro, pero no se pone el diagnóstico.

También en consulta externa de Urología se lleva una libreta de las operaciones señaladas por los distintos cirujanos; pero es menos completa que el de Sala de Operaciones ya que a veces el

paciente no se presente o por diversos motivos no puede efectuarse la intervención: no hay sala libre; infecciones; el paciente - ha comido

En los últimos tres años han llegado un promedio de tres hipospadias, cada año, que requieren tratamiento ulterior (en años anteriores no existen libretas que nos den los datos).

Nosotros revisamos los libros de consultas; de ingresos y egresos del Hospital Bloom, encontrando datos más fidedignos desde el año de 1956.

Los casos que han recibido tratamiento quirúrgico, y tengan - cuadro en el archivo, serán presentados al final de nuestro trabajo.

T R A T A M I E N T O

Se conocen infinidad de métodos, debiendo tomar en consideración varios factores al elegir las operaciones convenientes para un caso dado. Como en todo problema quirúrgico "el método debe adaptarse al paciente y no lo contrario".

En general lo que se intenta es:

1o.- Enderezamiento del pene con extirpación de la cuerda.

2o.- Llevar el meato a un sitio lo más anatómico posible.

Uretroplastia.

3o.- Causar la menor cantidad posible de daño psíquico.

Edad de la operación: (15, 1, 12, 14, 42, 32)

Duplay y Cecil han recomendado que el enderezamiento del pene se haga tan pronto como el niño "tenga un firme asidero a la vida".

Para Mays el enderezamiento se ha de verificar entre 1-2 años o en cualquier época posterior si es mayor al ser presentado para la corrección. Para él la 2a. etapa es mejor hacerla después de un año de intervalo, pues así los suministros sanguíneos adecuados se han restablecido y la cara ventral del pene ha adquirido la flexibilidad y suavidad adecuadas. (46)

Sir Kenneth Fraser verifica el primer tiempo entre uno y medio y cuatro años. (27)

Antes no, pues el pene no es lo bastante grande. A los dos años inicia Max Grob el tratamiento. (42)

Tanto Fraser como Max Grob recomiendan fijarse bien en el meato uretral pues muchas veces es más cerrado que el normal y una meatotomía dorsal previa es de vital consideración.

Para la mayoría de autores el enderezamiento y uretroplastia deben ser hechos en separadas operaciones con un intervalo entre ellas. Unos pocos han intentado combinar los dos procedimientos pero no han conseguido resultados tan buenos como para recomendar sus métodos.

Creevy dice que el enderezamiento debe hacerse antes de la edad escolar; se citan varios argumentos, pero para él el mejor es que otros muchachos especialmente los hermanos del paciente hagan ver a éste sus deformidades y su personalidad sufra fuerte menoscabo.

Un paciente operado de hipospadias a los 18 años y que más tarde llegó a ser psiquiatra ha explicado así el problema: "mientras mis hermanos no me molestaron no me había dado cuenta, pero luego estaba avergonzado de mi deformidad". El está convencido de que la corrección pre-escolar es altamente deseable sobre las bases de su propia experiencia. (15)

En general la mayoría de autores están de acuerdo en operar antes de los 6 años: aproximadamente a los 4 años el 1er. tiempo y tres a doce meses más tarde el 2o. tiempo.

Necesidad de la operación:

Ya hemos citado anteriormente que los yuxtaglandulares suelen no necesitar operación.

Primer tiempo operatorio: Lo que se intenta es un enderezamiento del pene con extirpación de todo el tejido fibroso, movilización de la uretra hacia atrás y preparación adecuada para la posterior uretroplastia.

Recomendaciones:

- 1) La hemostasis meticulosa es necesaria.
- 2) La aplicación de un torniquete facilita la disección.
- 3) El cierre debe ser hecho sin tensión.
- 4) El extirpar completamente el tejido fibroso contribuye a que la curvatura no puede repetirse.
- 5) Las erecciones, cuando tienen lugar, interfieren en la cura de la herida. Pueden ser usualmente prevenidas por administración - unos pocos días antes, de estrógenos (10 mg. de estilbestrol cada noche) hasta que la herida cure.
- 6) En el caso de que el paciente sea mayor, Havens omite el afeitado preoperatorio para no dejar ningún pelo en las líneas de sutura. Otros afeitan todo a excepción del que queda al lado de la futura uretra.

Ritchie depila, por el contrario, la porción que se va a utilizar.

Blair con pinzas hemostáticas fija el folículo piloso y lo corta con finas tijeras. Culp quema los pelos con agujas eléctricas. Estas medidas son importantes si la piel peneal o escrotal va a ser usada para la formación de la uretra porque pueden formarse cálculos sobre pelo intrauretral, como señalaremos después en las complicaciones.

7) *La acción en esta etapa sobre la piel es de arreglarla lo más ventajosamente posible en vista de la futura uretroplastia.*

8) *Después de la operación hay que mantener el pene en extensión.*

9) *Unos instrumentos pequeños son una gran ventaja.*

MÉTODOS... Citamos entre muchos los de Nesbit, Hagner, Mays, Fraser, Edmund, Duplay, Young, Davis, Mc Incloc, Browne, Beck, Blair, Brendler, Campbell, Borchers, Thompson, Heckel, Culp, Mc Kenna

Describiremos brevemente sólo los que se han empleado más y los que parece ser han dado los mejores resultados.

Duplay: persigue, como los otros métodos, quitar el cordón fibroso y movilizar la uretra hacia atrás.

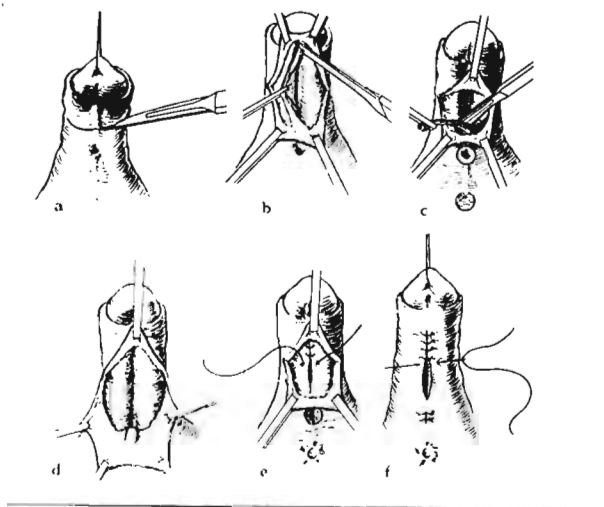


Fig. 11
Corrección de la curvatura.
Método de Duplay. (14)

El final del pene es mantenido con una sutura de tracción (a). Incisión transversa en la piel ventral peneana justamente detrás de la corona y extendida hacia atrás y lateralmente (a). Extirpación de la cuerda fibrosa (b, c). Duplay enfatiza la importancia de la completa excisión de la banda fibrosa (d). El cierre se efectúa longitudinalmente con lo que se consigue mejor cicatriz y más piel dorsal (e, f). (3, 15, 32, 42)

Davis efectuó una variación de la operación de Duplay haciendo la incisión inicial en la forma de una Y invertida.

Redd y M. Nesbit han ideado un método para transportar la piel del dorso del pene a la superficie ventral, al mismo tiempo que practican el enderezamiento.

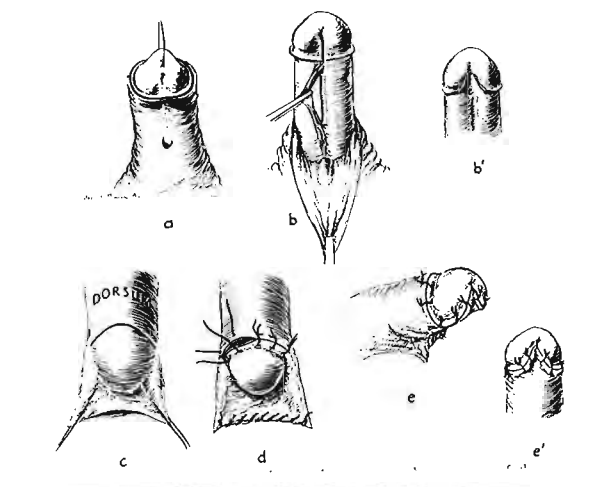


Fig. 12
Corrección de la curvatura. (15)
Método de Nesbit.

Se hace una incisión alrededor del pene a unos 0.5 cms. de la corona (a); se efectúa disección subcutánea y la piel se separa (b); en la superficie ventral todos los elementos fibrosos se eliminan completamente por disección, corrigiendo la curvatura ventral del pene (b, b').

Se hace una incisión en ojal en el colgajo cutáneo dorsal (c) y se pasa el glande por esa abertura (d); los bordes del ojal se suturan (d). El colgajo cutáneo cubre la superficie ventral desnuda del pene y se sutura con puntas separadas. Como vemos, este

procedimiento proporciona abundante piel en la superficie ventral para construcción de una nueva uretra.

Si hay demasiada piel en los extremos formando "orejas de perro" se puede suprimir, pero teniendo en cuenta de no sacrificar tejido que pueda ser utilizado después. (Es importante tener decidido el tipo de uretroplastia que se va a hacer y distribuir la piel en relación con ésta). (42, 2)

Se inserta una sonda uretral la cual se retira generalmente entre el 3er. y 5o. día postoperatorio. Se da tratamiento antibiótico y se puede efectuar un vendaje que suele ser ligero; pocas veces un vendaje compresivo.

Se han utilizado también con éxito Z plastías. Romualdi las aconseja.

Si alguien ignorante del problema del hipospadias ha efectuado una circuncisión o bien se ha intentado sin éxito el enderezamiento, el método de Nesbit no se puede practicar. Entonces puede utilizarse el de Duplay combinado con Z plastía. O bien pueden emplearse injertos. (15)

Es difícil fijar los resultados a causa de los pequeños grupos de cada caso y de la falta de detalle de las complicaciones.

Creevy nos da detalle de 78 enderezamientos, 41 por el método de Duplay y 37 por el método de Nesbit.

Tuvo una recidiva de curvatura con el método de Duplay, pero ninguna con el de Nesbit. Además hubo dos estrecheces del meato

fácilmente dilatables y un gran hematoma que necesitó la evacuación y retrasó la cicatrización.

Por lo tanto:

78 casos con 1 recidiva (o sea 1.3%)

2 estrecheces del meato (2.6%).

Segundo tiempo operatorio: Uretroplastia

Difícilmente en toda la cirugía nos encontramos con tantos métodos operatorios para un mismo fin.

Según Cecil, Dieffenbach intentó sin resultados la uretroplastia por primera vez en 1837. Thiersch en 1869 se cree fué el primero en obtener resultados, aunque Anger anteriormente también los consiguió.

MÉTODOS: sólo como cita.

Ombredanne, Duplay, Browne, Butcher, Butler, Nesbit, Culp, Cecil, Davis, Thiersch, Belt, Beck, Lawenstein, Blair, Weherbein, Smith, Bouisson, Rochet, Bucknall, Crabtree, Whittaker, Lowsley, Begg, Ratliff, Rithcie, Nové Jossierand, Tuffier, Schmieden, Lexer, Memmelaar, Marshall, Mc Indode, Havens, Hounq, Benjamin, Bevan, Russell, Nahoum, Mc Cormack, Cabot, Creevy

Principios: No se puede pasar a la uretroplastia sin antes haber quedado completamente corregida la curvatura.

Se efectúa el 2o. tiempo operatorio, según la mayoría de autores, de tres a doce meses después del 1er. tiempo.

Diferentes formas de uretroplastias:

Se pueden clasificar en cuatro grupos generales según de donde proviene la piel para la uretra y su recubrimiento.

- 1) La uretra se forma y recubre con piel del pene (prepucio inclusive).
- 2) La uretra se forma con piel peneana pero se recubre con piel escrotal.
- 3) Se forma en parte o completamente con piel escrotal y se recubre con piel escrotal o peneal.
- 4) La uretra está constituida por un injerto. (15)

Desde Tuffier que en 1889 empleó tejido de la vena safena para elaborar la nueva uretra, se han empleado varios tipos de material, además de injertos libres de piel. Schmieden en 1909 utilizó uréter. Lexer en 1911, tejido apendicular. Memmelhaar en 1947 y Marshall en 1955, mucosa de la vejiga.

Los injertos hasta ahora, están llenos de inconvenientes de todo tipo; uno de los cuales, y no el menor, es el peligro de que el injerto libre no tenga crecimiento paralelo al del pene.

Para Hays y muchos otros, el tejido ideal es el prepucial, con las siguientes ventajas: (46)

- 1) Que es sin pelos y es muy móvil.
- 2) Un extenso colgajo puede ser disecado y sin embargo la vitalidad queda preservada.
- 3) No forma queloides.
- 4) El tubo uretral creado con prepucio tiende a crecer juntamente, en diámetro y en longitud, con el pene.
- 5) Las estenosis no son frecuentes y rara vez son permanentes; son resultado, si ocurren, de una inadecuada cirugía.
- 6) El tejido adopta la apariencia de la uretra normal.

Pero no siempre podemos disponer de suficiente cantidad de prepucio, por lo que se tienen que emplear otros tipos de piel.

El obstáculo principal al uso de piel escrotal en la construcción de la uretra, es su tejido piloso. Ya hemos comentado como luchan varios autores contra este inconveniente.

Sin seguir adelante, hemos de decir que antes de comenzar la construcción uretral se debe desviar la orina del campo operativo, ya sea por uretostomía perineal o por cistotomía suprapúbica.

Es preferible la uretostomía perineal en los hipospadias que no son perineales, en los cuales se hará cistotomía suprapúbica. (43, 42, 54, 72)

Se evita con este procedimiento la colocación de una sonda permanente cercana al tejido operatorio y sus inconvenientes (uretritis, cistitis)

Expondremos los métodos más corrientemente empleados, tomando en consideración que como en todo problema quirúrgico: el método debe adaptarse al paciente y no éste al método. En efecto ésta es la máxima razón por la que se han descrito tantos procedimientos operatorios.

Thiersch: Practica una incisión en forma de U sobre la porción ventral (A); una rama de la U a unos pocos milímetros de la línea del medio y la otra en el lado opuesto lo suficientemente lejos para luego de liberada la piel se pueda formar la nueva uretra al enrollarla alrededor de una sonda y luego suturar (B). La otra rama de la U también se libera y sirve para cubrir la uretra formada (C).

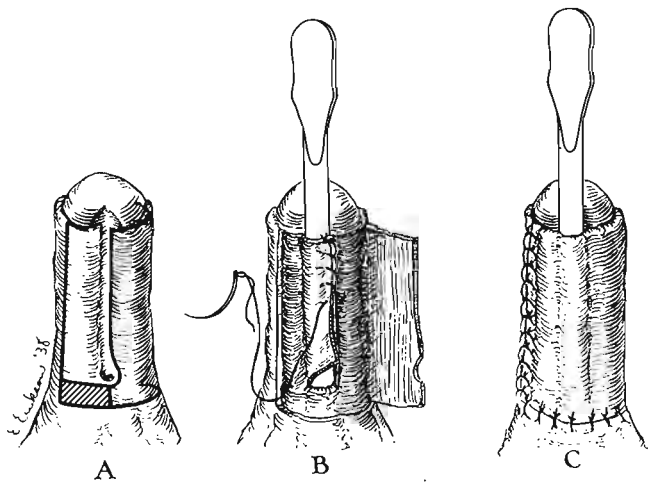


Fig. 13
Uretroplastia de Thiersch. (15)

Método de Duplay: es muy parecido al de Thiersch, excepto - que las incisiones paralelas que delinean la uretra están a igual distancia de la línea de en medio; Nesbit lo ha utilizado empleando suturas de acero inoxidable.

Técnica de Denis Browne:

Empieza con un corte en forma de U sobre la superficie ventral del pene, como Duplay.

La distancia entre las incisiones es más o menos igual al diámetro que se desea para la uretra (a).

Consiste en denudar la piel del pene en ambos lados y formar unas alas de piel (C: a, a') que ayudarán a formar la uretra (sus paredes anterior y laterales) siendo la porción central no denudada la que forme la pared posterior. La piel al cubrir la superficie cruenta interna será la que posteriormente formará la nueva uretra.

Browne no ha encontrado nunca un queuloide con este tipo de intervención, pero Culp cita dos casos. En esta operación queda un largo canal, separado del exterior nada más que por una línea de sutura bastante delgada, de forma que el peligro de fístulas es real (aproximadamente un 15% de fístulas). (75, 38, 33, 15)

La mayor ventaja de este método es que requiere menos piel que cualquier otra forma de uretroplastia en una sola etapa. Se puede adaptar a todo tipo de hipospadias.

Browne para evitar esa posible fistulización ha dado una serie de reglas muy precisas que no citaremos para no extendernos en demasía.

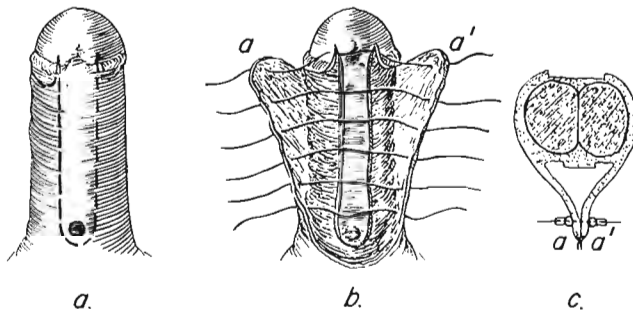


Fig. 14

Uretroplastia de Denis Browne. (15)

Técnica de Cecil:

Para Creevy el método mejor, a pesar de que no se puede aplicar a hipospadias perineal o del escroto posterior.

Se efectúa una incisión en U en la porción ventral del pene y otra longitudinal en el escroto (a). Se forma la uretra con la piel peneana (b). Luego se entierra el pene en el surco que se obtiene cortando el escroto longitudinalmente en su porción media. En todos los casos la longitud de la incisión escrotal, debe coincidir con el área desnuda del pene (c).

Es importante hacer notar que la incisión longitudinal en el escroto debe tener un corte transversal en su terminación posterior, de modo que el margen distal de la incisión transversal pueda ser suturado al borde proximal del pene para cubrir el nuevo meato externo (d). (15, 32, 42, 2)

La operación de Cecil es la que presenta el mínimo de peligros de fístula de todas las uretroplastias, hasta ahora empleadas; Culp dice que las elimina por completo.

Claro es que esto se obtiene teniendo que hacer otra operación tres meses después para separar el pene y el escroto.

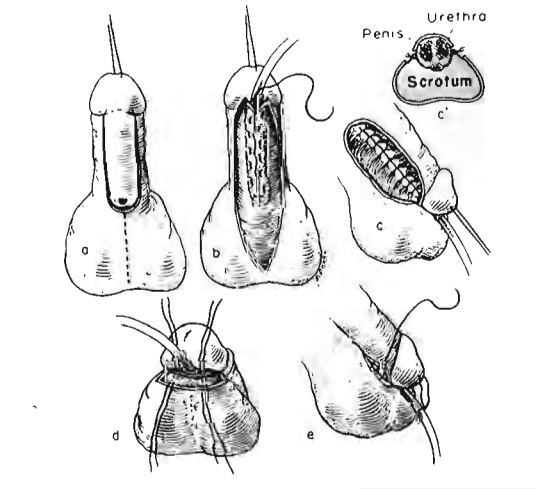


Fig. 15
Uretroplastia de Cecil. (15)

La operación de Ombrédanne antes tam empleada, es más de interés histórico que práctico. Se efectua en dos etapas la 2a. - seis meses después, que la 1a. El meato lo coloca en la cúpula del glande.

Belt emplea sólo piel peneana.

Bovisson, Lawenstein y Beck usaron antes de Cecil piel escrotal; la de Beck es muy similar a la de Cecil, pero la incisión escrotal es oblicua.

Rochet empleaba también tejido escrotal haciendo con él un tubo que salía detrás del orificio uretral y luego lo tunelizaba debajo de la piel peneana ventral.

Lawsley y Begg usaron una técnica similar a la de Rochet.

Bucknall fué también precursor del método de Cecil. El techo de la nueva uretra estaba hecho de piel peneana, mientras el suelo era escrotal.

El método de Cecil lo ha suplantado.

Wehrbein practica su técnica utilizando sólo piel escrotal.

Operación de hipospadias en una sola etapa. (15)

No hay todavía bastantes datos en la literatura para que se pueda juzgar la conveniencia de esta técnica.

Los que la defienden, han combinado en una sola operación - enderezamiento y uretroplastia.

Pero debemos recordar que la reaparición de la curvatura es muy probable y entonces es complicadísimo el reendercizamiento posterior.

Entre los pioneros de este tipo de operación se encuentra Bevan, pero se ha comprobado que su técnica más bien tiende a incrementar la angulación del pene.

Con el procedimiento de Russell en una sola etapa, se creaba prácticamente un injerto libre mutilado y la nueva uretra recibía sangre únicamente por su terminación posterior, con la posibilidad cierta de futuras escaras. "Nunca llegó a hacerse popular".

Thompson en 1937, relató 57 operaciones hechas por él en una sola etapa, pero describió resultados en sólo 22, cinco de los cuales eran hipospadias yuxtaplandulares.

Su operación dejaba la piel ventral corta, facilitando una curvatura post-operatoria.

De las 22 operaciones que dio, los resultados:

16 fueron éxitos; 3 éxitos parciales y 3 fracasos.

Estas descripciones podrían alargarse considerablemente incluyendo las variaciones casi innumerables de las uretroplastias que se han citado, pero no parece ser necesario ya que se trata de detalles o de combinaciones de técnicas ya descritas.

Elección del método. Son factores importantes: la edad del paciente; urgencia de la reparación, desde el punto de vista del enfermo y de sus padres; situación del meato, anomalías acompañan

tes; tamaño del falo; cantidad de piel disponible; circuncisión equivocada (muchas veces esto es un problema de tipo religioso ..)

En casos de hipospadias escrotales o peneales acompañados generalmente de poco desarrollo peneano, lo primero que se va a decidir es si se va a esperar un mayor desarrollo. Si esto es posible -muchas veces una conversación con los padres puede bastar- luego se efectúa uretroplastia tipo Thiersch, Browne, Davis o utilizando injerto libre. Preferentemente la de Browne.

En caso de pene muy corto puede:

1o. Esperarse a que la naturaleza provca de estructuras más grandes. En caso de tener que ir a la operación en estas condiciones, el método de Cecil es el que mejor permite la construcción de la uretra.

Hemos de repetir, sin cansarnos, que es la técnica operatoria la que se adapta al paciente y no viceversa.

COMPLICACIONES:

Sería maravilloso poder decir que alguien ha descubierto una operación a toda prueba de complicaciones; pero nadie, por ahora, lo creería. Dice Hays: "debe comprenderse y hacerse comprender -claramente, que un primer resultado sin complicaciones siempre se desea pero pocas veces se consigue". (46)

Es por ello necesario y conveniente informar a padres y pacientes de que las complicaciones ocurren y que la solución ideal

de enderezamiento y uretroplastia no siempre es factible habiendo que recurrir a otras operaciones en no pocas ocasiones.

La fístula uretral es sin ninguna duda la más corriente. Se deben, generalmente, a errores de técnica tales como suturas - indebidamente apretadas, piel demasiado delgada (Browne), perforación de la nueva uretra con los puntos

También hay complicaciones como hematomas, abscesos, cierre de la nueva uretra, meato muy pequeño, piedras uretrales

Para Browne una fístula recién formada que no presenta infección puede cerrarse inmediatamente con anestesia local. (15,72,39)

Culp también las cierra con éxito.

Si esto falla o hay infección, lo que se puede hacer es aproximar los márgenes de la fístula recién formada con material adhesivo; esto puede ayudar a que la abertura final sea más pequeña. También se ha empleado: toques de nitrato de plata o electro-coagulación para mantener los bordes de la fístula libres de epitelio. (15)

Si la fístula es pequeña se puede enseñar al paciente a que la obstruya con el dedo durante la evacuación; sólo recomendable en espera de la reparación.

Lucgo de un intervalo razonable (6-12 meses aproximadamente) y una vez haya desaparecido toda reacción inflamatoria deben recibir tratamiento quirúrgico. La derivación urinaria es necesaria en estos casos; se efectúa uretostomía perineal.

Las estenosis uretrales vienen de reacción fibrosa, favorecida por la infección.

En este caso la dilatación instrumental es necesaria; según la situación de la estrechez se debe practicar meatotomía o uretrotomía (con el uretrotomo de Otis, si es interna) y seguir con dilataciones luchando a su vez con la infección.

Cabot y otros han reportado la formación de "piedras uretrales" posteriores a uretroplastias en las cuales se había incorporado una piel llevando pelos. Los síntomas se limitan generalmente a piuria y a una masa palpable en el segmento afectado. Se efectúa operación sacando la piedra y los pelos y extrayendo las raíces de éstos.

Muchos casos se deben a que la operación ha sido realizada antes de que se desarrollara el pelo en esa región. La complicación no es, sin embargo, importante.

La reaparición de la curvatura ventral también se reporta. Si es ligera, se debe explicar claramente su poca importancia al paciente. Se deberá corregir si es suficiente para impedir un coito satisfactorio. Young tiene dos métodos con una sola etapa de corrección y Johanson efectuó una variación en dos etapas con buen resultado.

Meato externo mal situado. Suele no tener consecuencias, pero a veces es desagradable para el paciente que solicita su corrección. Puede ocurrir con la uretroplastia de Cecil, si no se ha suturado meticulosamente el meato.

Los hematomas pueden ignorarse caso de ser pequeños; los grandes deben evacuarse, efectuar cuidadosa hemostasia y suturar de nuevo.

RESULTADOS:

Es difícil fijar los resultados de los varios procedimientos reportados en la literatura.

La mayoría de las operaciones citadas no figuran en este breve sumario, por falta de casos reportados con detalle suficiente.

Para Creevy que ha utilizado varios procedimientos, la operación que produjo menos fístulas fué la de Cecil y defiende su uso por esa razón. (15)

Cuadro 1

<i>Tipo de operación</i>	<i>No.</i>	<i>Fístula permanente</i>	<i>%</i>
<i>Thiersch</i>	43	18	41.8
<i>Cecil</i>	9	0	0
<i>Browne</i>	6	6	100
<i>Wehrbein</i>	1	0	0
<i>En una sola etapa</i>	1	1	100
<i>Total</i>	60	25	41.6

Kennedy: tiene 53% de operaciones exitosas con la de Cecil.

Las complicaciones que él observó fueron las que se citan - en el cuadro 2.

Tuvo que reintervenir en treintidos ocasiones debido a las - complicaciones, muchas de las cuales no necesitaron otra operación. Hubo caso en que presentó más de una complicación. (38)

Cuadro 2

Procedimiento	Exitos		Escaras		Fístulas		Estenosis	
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
<u>1950 - 1959</u>								
Thiersch	11	42	7	27	7	27	2	8
Cecil	16	53	1	3	5	17	6	20
D. Browne	9	43	9	43	3	14	2	10
Otros	11	39	2	15	4	31	1	14
<u>1939 - 1949</u>								
Thiersch	8	21	10	26	19	50	6	16
Otros	11	39	2	14	1	7	0	0
	66	43	31	22	39	27	17	12

Culp: con distintos métodos operatorios tuvo las complicaciones siguientes: (61)

Cuadro 3

	Total	1a. etapa corrección cuerda		2a. etapa (uretroplastia)		Thiersch	
		Cecil	Broune	Usual	Modif.		
Total operaciones	253	107	72	23	28	13	10
Fístula temporal	14		10	1	3		
Fístula permanente	27		4	3	12	3	5
Reparación de heridas	8	2	4	2			
Retracción del meato	9		4	2	3		
Cuerda residual	1	1					
Estenosis meato	16	4	9	2			1
Estenosis profundas	3		1	1			1
Excesiva hemorragia	4		4				
Neuroloide	1						
Total complicaciones	83	7	36	11	19	3	7

La de Cecil tiene menos fístulas permanentes.

La de Broune presenta menos complicaciones en general, si ex
cluimos las fístulas permanentes.

Otros cirujanos, empleando la técnica de D. Broune, tuvieron complicación de fístula en las ocasiones que se citan en el cuadro 4.

Cuadro 4

<u>Autor</u>	<u>Casos</u>	<u>Fístulas</u>
<i>Gelbke</i>	11	1
<i>Burns</i>	30	9
<i>Fogh-Anderson</i>	34	4
<i>Culp</i>	41	15
<i>Broune</i>	48	2
<i>Connolly</i>	103	8
<i>Total</i>	267	39 (14.6%)

Para Edelbrook y Burns la de mejores resultados fué la técnica de D. Broune. (24)

Para Kenneth Fraser la de Cecil. En 31 casos obtuvo lo siguiente (atendiendo a: chorro de orina, contorno del pene y posición uretral): (27)

Cuadro 5

	<i>Muy bueno</i>	<i>Razonablemente bueno</i>	<i>Solo favorable</i>
<i>Chorro de orina</i>	31	-	1
<i>Contorno del pene</i>	22	7	2
<i>Posición del orificio uretral</i>	27	4	1

Michalowski y Modeslski del hospital Krakov (Polonia) en 120 operaciones prefieren la de Cecil o la de D. Browne modificada. (44)

Podemos decir que los dos procedimientos que se revelan como los más empleados y al parecer más eficientes son los de D. Browne y Cecil (seguidos del de Thiersch-Duplay); habiéndose utilizado - más la técnica del primero pero consiguiéndose mejores resultados con la del segundo; pero no por ello han de ser siempre esas las operaciones indicadas.

En conclusión: el hipospadias es un fascinante problema quirúrgico. "No hay un solo procedimiento como universal solución".

PRESENTACION DE CASOS

Desde el año 1953 en que se han revisado libros de ingresos, egresos y de intervenciones quirúrgicas, hemos logrado doce casos intervenidos.

Nos hemos encontrado con el grave inconveniente que el archivo del Hospital Bloom sólo tiene cuadros en activo desde el año - 1956.

Los cuadros de años anteriores han sido en su mayoría quemados.

Dos de los casos no ha sido posible obtenerlos por la razón de tener primera consulta antes de 1956.

Otro caso que se presenta, resultó ser un pseudohermafroditismo femenino y será citado al final, después del capítulo de diferenciación de sexos, por el interés que posee.

Cuadro a llenar en caso de anomalía congénita:

Archivo

Nombre del paciente (o iniciales en caso de publicarse)

Domicilio

Hora y fecha del nacimiento

Nombre del padre

Edad

Nombre de la madre

Edad

Peso del paciente al nacer

Embarazo a término: Si No

Anormalidades del embarazo: Medicación recibida
Alimentación
Enfermedades padecidas

Anormalidades del parto
Enfermedades padecidas por los padres
Estado nutricional de la madre
Enfermedades ginecológicas anteriores
No. de embarazos y partos anteriores
Embarazos patológicos anteriores
Anomalías congénitas en la familia
Historia anterior
Eruptivas
Vacunación
Estado nutricional
Descripción detallando las anomalías
Resto del examen físico
Exámenes complementarios
Diagnóstico final (68)

En el caso particular de hipospadias, hemos de tener en cuenta en la "descripción de la anomalía", lo siguiente:

Motivo de la consulta

Situación del meato

Encurvamiento del pene: Si No

Tamaño del pene

*Aspecto genitales externos (escroto hífido o labios,
clítoris o micropene, etc.)*

Alteraciones en la emisión de orina

Modo de efectuar la micción

Infecciones urinarias

Operaciones anteriores

Abundancia o escasez de piel

.....

.....

Como se verá, no ha sido posible conseguir todos estos datos en los casos a comentar.

COMENTARIOS DE CASOS

Hemos obtenido lo siguiente:

Cuadro 6

<i>Tipo de Hipospadias</i>	<i>No. de casos</i>	<i>%</i>
<i>Yuxtaglandular</i>	<i>2</i>	<i>22.22</i>
<i>Peneal</i>	<i>5</i>	<i>55.56</i>
<i>Penoescrotal</i>	<i>1</i>	<i>11.11</i>
<i>Escrotal</i>	<i>1</i>	<i>11.11</i>
<i>Total</i>	<i>9</i>	<i>100 %</i>



Ha habido más casos de hipospadias yuxtaglandulares que han sido vistos en consultas de urología. Pero sólo entran en nuestro estudio los que han necesitado intervención.

Los casos de hipospadias yuxtaglandulares (caso No. 3 y No.6) fueron tratados exclusivamente con dilatación uretral, con resultados satisfactorios.

En el caso No. 3 se llegó hasta F 14, en el caso No. 6 se llegó hasta F 16.

En los casos peneales (No. 2, 5, 7, 8 y 9), se efectuaron en total 10 intervenciones.

Se les efectuó tratamiento en dos tiempos operatorios habiéndose efectuado la primera etapa correctiva con los métodos de Mesbit (caso No. 7) y Duplay (casos No. 2, 5, 8 y 9).

La segunda etapa correctiva se empleó en dos casos (No. 2 y 9).

La operación de Thiersch-Duplay en el caso No. 2 y la de D. Browne en el No. 9.

El caso No. 5 no fué operado en la 2a. etapa por no haberse presentado a control posterior.

El caso No. 7 tampoco ha recibido aún tratamiento operatorio para verificar uretroplastia. Sin embargo tiene cuadro posterior con solicitud del cirujano para efectuarle 2o. tiempo.

El caso No. 8 fué operado para enderezamiento el 9-II-1965; aún no ha recibido tratamiento uretroplástico.

En este grupo de pacientes con hipospadias penales hubo cuatro complicaciones, tres de las cuales tuvieron que ser reintervenidas: dos estenosis uretrales y una fístula. La cuarta complicación -una escara- no necesitó reintervención.

Hubo un caso (No. 1) penoescrotal que necesitó cuatro intervenciones. Trcs para corregir el enderezamiento que se le efectuaron en el hospital Rosales y una cuarta en el hospital Bloom, con resultados operatorios negativos, con complicación fistular.

El caso No. 4, era del tipo de hipospadias escrotal, necesitó tres intervenciones: 1a. etapa (Duplay); 2a. etapa (D. Browne) y una complicación -fístula- que fué intervenida, con buenos resultados.

Hemos de hacer constar que en ningún caso se efectuó corrección en una sola etapa; ya se mencionaron los inconvenientes de este tipo de intervención y la no conveniencia de ejecutarlos.

Cuadro 7

EDAD DE LA OPERACION

	<u>E D A D E N A Ñ O S</u>					
	<u>1-3</u>	<u>4-6</u>	<u>7-9</u>	<u>10-12</u>	<u>13-15</u>	<u>TOTALES</u>
1er. tiempo	1	4	2	2	-	9
2o. tiempo	-	2	1	-	1	4
Dilatación uretral primaria	-	1	1	-	-	2

El promedio de operación del 1er. tiempo fué de 6 años 9 meses.

El operado a menor edad a los 3 años. El mayor: 12 años.

El promedio de operación del 2o. tiempo fué de 7 años 7 meses.

El operado a menor edad a los 4 años 6 meses. El mayor 13 años.

El 2o. tiempo, pues, se realizó en un tiempo promedio de 10 meses después del enderezamiento; espacio considerado por la mayoría de autores como conveniente.

Cuadro 8

DIAS DE ESTANCIA

	<u>?</u>	<u>1-10</u>	<u>11-20</u>	<u>21-30</u>	<u>31-40</u>	<u>41-50</u>	<u>Total intervenciones</u>
1er. tiempo	3	1	2	1	1	1	9
2o. tiempo	-	-	1	2	1	-	4
Dilat. uretral	-	3	-	-	-	-	3
Fístula	-	-	2	-	-	-	2
Total	3	4	5	3	2	1	18

Para Fraser (27) en 31 casos efectuados con técnica de Cecil, la hospitalización promedio fué la siguiente:

Enderezamiento	13 días
Reconstrucción uretra	11 "
Separación peno-escrotal	<u>8 "</u>
	32 días

Como vemos, la hospitalización en el hospital Bloom es más - alta que lo usual por razones propias al medio: poco control pre operatorio (pacientes que desayunan); contagio de otros pacientes (Sarampión); pocas salas etc.

Cuadro 9

ANOMALIAS ACOMPAÑANTES

	<u>Incidencia</u>	<u>%</u>
Criptorquidia	unilateral	1 11.11
	bilateral	2 22.22
Comunicación interauricular	1	11.11
Hemangioma del párpado	1	11.11
Total	5	55.55

Se encontró cinco anomalías concomitantes, tres de las cuales fueron criptorquidia. La proporción es alta.

Comparando la asociación criptorquidia-hipospadias tenemos -
lo siguiente:

Cuadro 10

<i>H. Bloom</i>	33.33 %
<i>Sorenson</i>	19.33 %
<i>Kennedy</i>	11.55 %
<i>Hinman</i>	17 %

El tratamiento antibiótico más empleado ha sido la asociación
penicilina-estreptomicina a dosis de:

Penicilina Procaína 400000 IM c/24 h.

Estreptomicina 0.25 gr. IM c/25 h.

por un período de siete días.

También se utilizó: Cloromicetín; acromicina; sulfamidas,
por un período más breve y en casos esporádicos.

La incidencia de infecciones en el sitio de la operación ha
estado acorde con el medio hospitalario en que se ha trabajado.

A continuación, en el siguiente cuadro expondremos las complicaciones que se presentaron con los diversos métodos en el 1o. y 2o. tiempo operatorio. (Se excluyen los casos yuxtaglandulares)

Cuadro 11

Complicaciones	Total	1er. tiempo			2o. tiempo	
	Intervenciones	Duplay	Nesbit	Desconocido	Browne	Thiersch
	13	5	1	3	2	2
Fístulas permanentes	3	-	-	-	1	2
Cuerda residual	2	-	-	2	-	-
Estenosis uretral	2	-	-	-	1	1
Total complicaciones	7	-	-	2	2	3

En el primer tiempo operatorio se presentó una complicación; una escara, que no necesitó reintervención.

Tenemos con ello que en la 1a. etapa la operación de Nesbit, utilizada una vez, dio una escara. La de Duplay no presentó complicaciones, siendo por ello la de mayor éxito en esta serie.

El caso No. 1 necesitó tres intervenciones para la corrección de la curvatura peneana; los métodos o el método que se emplearon se desconocen y así se hace constar.

En el 2o. tiempo operatorio hubo cinco complicaciones, tres fístulas y dos estenosis, que fueron reintervenidas con éxito.

Los resultados operatorios han sido buenos. Si bien encontramos que los pacientes, o sus padres dada la corta edad de ellos, se cansan; no vuelven a control; no se presentan a la segunda etapa operatoria Con ello tenemos que el tratamiento es incompleto en varios casos.

C A S U I S T I C A

Caso No. 1

Archivo: 5727-58

Nombre del paciente: L.E.R.E.

Fecha nacimiento: 1-II-1953

Lugar nacimiento: Bo. Candelaria. S. S.

Padre: F. L.

Madre: V. E.

Residencia actual: S. S.

Nacido a término

Parto normal

4o. embarazo

Alimentación materna un año. Después: alimentación variada y suficiente.

Vacunado DPT

Infectocontagiosos: Sarampión, tosferina

Padres sanos

Estado nutricional: regular

Ex. físico: Neg. a excepción de su anomalía

Descripción anomalía: Pene pequeño

Testículo izquierdo no descendido. El derecho se palpa alto.

Tipo de hipospadias: Penoescrotal

Anomalías acompañantes: Criptorquidia unilateral.

Fue tratado quirúrgicamente en el Hospital Rosales en tres -
ocasiones anteriores, corrigiendo en la última cirugía el encurva-
miento. (No nos dan fechas operatorias). (Fueron hechas entre 3-
5 años)

Ingreso: 29 - IX - 1958

Egreso: 20 - X - 1958 Operación: 1 - X - 1958

Se le efectuó derivación suprapúbica y luego uretroplastia de -
Thiersch.

Tratamiento antibiótico: Penicilina Procaínica 400 000 IM c/24 h.
Estreptomina 0.25 gr. IM c/24 h.

(Durante 7 días)

Acromicina 1 cápsula c/6 h. (durante 3 d.)

Fiebre dos días sin pasar de 38°.

El día del alta hay la siguiente nota: "No se obtuvo resultado sa-
tisfactorio con la plastia; hay salida de orina por orificio poste-
rior".

Alta. (Regresará a consulta)

El paciente no regresó.

Caso No. 2

Archivo: 13393-62

Nombre del paciente: A.M.P.

Fecha nacimiento: 29-IX-1958

Lugar nacimiento: Santa Ana

Padre: A.M.

Madre: I.P.

Residencia actual: Santa Ana

Parto prematuro (no tenemos peso al nacer)

3er. embarazo

Regular nutrición

Vacunado: 2 DPT

Padres sanos. Dos hermanos vivos sanos

Infectocontagiosos: Neg. a excepción de su anomalía

Descripción anomalía: Íleato uretral en tercio distal del pene.

No descenso testicular: ambos testículos
en los conductos inguinales.

Escroto atrófico.

Tipo de hipospadias: Peneal.

1er. tiempo:

Ingreso: 14-XI-1962

Egreso: 3-XII -1962

Operación: 14-XI-1962. Enderezamiento Duplay modificado.

Tratamiento antibiótico: Penicilina Procaína 400 000 Iñ c/24 h.

2o. tiempo operatorio:

Ingreso: 20-III-1963

Egreso: 4-IV-1963

Operación: 21-III-63

Se efectuó primero uretrotomía perineal, para desviación de orina.

Luego uretroplastia tipo Duplay.

Tratamiento antibiótico: Penicilina Procaína 400 000 Iñ c/12 h.
(durante 5 días)

Luego se suspende penicilina y se le de
ja sulfamidas seis días.

Presentó fiebre, hasta 38.5°, durante 4 días.

Complicaciones:

1a.) Ingreso: 24-IV-1963
Egreso: 29-IV-1963
Paciente con estenosis uretral.
Operación efectuada: dilatación uretral (hasta F 18).
Comprueban una fístula.

2a.) Ingreso: 18-IX-1963 Operación: 19-IX-1963
Egreso: 15-X-1963

Primero se efectúa uretrotomía perineal.

Luego se disecciona fístula haciendo incisión circular y se cierra con simple 0000 y luego se cubre con piel, suturando con simple 000.

Tratamiento antibiótico: Penicilina Procaína 400 000 IU c/24 h.
(durante 14 días)
Estreptomicina 0.25 gr. IU c/día
(durante 7 días).

Resultados: buenos.

Caso No. 3

Archivo: 1135-63
Nombre del paciente: C.W.Ch. A.
Fecha de nacimiento: 30-I-1958
Lugar de nacimiento: San Miguel
Padre: J. G. Ch.
Madre: B. A. de Ch.
Residencia actual: San Miguel
Nació de parto normal a término en hospital de San Miguel. (Tuvo Pre-natal).
Dos hermanos sanos.

Fue referido por un médico de San Miguel con diagnóstico de hipospadias y cardiopatía congénita.

Historia anterior: frecuentes ataques de bronquitis. Proceso pulmonar crónico. Sospecha de cardiopatía congénita: comunicación interauricular. Episodios de infección urinaria frecuentes. Es visto por el Urólogo y Cardiólogo y se le efectúan exámenes de diverso tipo, comprobándose: comunicación interauricular.

Descripción anomalía urinaria: Hipospadias glandular.
Meato estrecho.

Se le efectuó pielograma endovenoso comprobándose: vejiga pe
queña con paredes aparentemente engrosadas por cistitis. (reporte
de Rx).

Ingreso: 2-IV-1963 Operación: 4-IV-1963
Egreso: 8-IV-1963

Tipo de operación: se practica dilatación uretral hasta F 14.
(El Cardiólogo no contraindica la intervención).

Tratamiento antibiótico: Cloromicetín 1 cápsula 3 v/d.

Continúa en controles por su cardiopatía.

El último reporte nos dice el 25-XI-1965: Problemas urina-
rios resueltos. Controles por cardiopatía.

Caso No. 4

Archivo: 27481-64

Nombre del paciente: M. de J. P.

Fecha de nacimiento: ? -VI-1957

Lugar de nacimiento: ?

Padre: M. H.

Madre: M. H. P.

Primer hijo

Nacido a término en el hogar

Parto normal

Vacunas: sí (ignoran nombres)

Nutrición: regular

Infectocontagiosos: Sarampión, tosferina

Ex. físico: Neg. a excepción de su anomalía.

Descripción de su anomalía: Meato uretral en escroto.

Testículos en conductos inguinales
externos.

Tipo de hipospadias: escrotal.

1er. tiempo operatorio:

Ingreso: 25-IX-1963 Operación: 26-IX-1963
Egreso: 11-X-1963

Operación: Enderezamiento Duplay.

2o. tiempo:

Ingreso: 20-IX-1964

Operación: 21-IX-1964

Egreso: 10-X-1964

Uretroplastia de Denis Browne.

Tratamiento antibiótico: Acromicina 50 mgs. c/12 h.

(durante 5 días)

Penicilina Procaína 400 000 IM c/24 h.

(durante 2 días)

Presentó un día de fiebre.

Complicación: Fístula en ángulo penoescrotal.

Ingreso: 28-XI-1965

Operación: 26-XI-1965

Egreso: 17-XII-1965

Caso No. 5

Archivo: 14269-63

Nombre del paciente: J.A.R.P.

Fecha de nacimiento: 22-IV-1953

Lugar de nacimiento: Quezaltepeque

Padre: J. R.

Madre: M. A. P.

Residencia actual: Quezaltepeque

No vacunas

Consultas previas por otros motivos.

A la 3a. consulta se le diagnostica hipospadias.

Descripción anomalía: Meato uretral a 5 mm. del surco balano-pre
pucial.

Ambos testículos en las bolsas.

Al examen físico presenta además un hemangioma del párpado infe-
rior.

Tipo de hipospadias: Peneal.

Ingreso: 20-XI-1963

Se operó: 21-XI-1963

Egreso: 10.-XII-1963

1er. tiempo operatorio: Duplay modificado.

(Endercizamiento y preparación para uretroplastia.

Tratamiento antibiótico: Penicilina Procaína 400 000 IM c/24 h.

Estreptomicina 0.5 gr. IM c/24 h.

(durante 9 días)

Afebril toda su estancia.

Control al darle el alta, después de tres meses. No regresa.

Caso No. 6

Archivo: 147-60

Nombre del paciente: G.A.H.Q.

Fecha de nacimiento: 21-VIII-1955

Lugar de nacimiento: Bo. Concepción, S. S.

Padre: R. H

Madre: B.D.Q.

Residencia actual: Bo. Concepción, S. S.

Vacunación: DPT

Infectocontagiosas: no

Varias consultas anteriores por parasitismo y amigdalitis; luego es remitido de la Unidad de Salud de Mexicanos por hipospadias.

Descripción anomalía: Estenosis uretral.

Tipo de hipospadias: Glandular.

Ingreso:

10-XII-1963

13-XII-1963

Operación: 12-XII-1963

Operación practicada: dilatación uretral hasta F 16.

Alta con "control en 15 días".

El 7-I-1964: "Toda la sintomatología obstructiva ha desaparecido"

Tiene posteriores consultas en ortopedia donde se le encuentra: debilidad de los peroneos.

Problema hipospádico: resuelto.

Caso No. 7

Archivo: 15382-64

Nombre del paciente: J.R.G.R.

Fecha de nacimiento: ? -V-1955

Padre: H.A.G.

Madre: E.R.

Residencia actual: San Ignacio, Depto. Chalatenango

Estado nutricional: bueno

No vacunas

Historia anterior: "Orina por debajo del pene", desde el nacimiento".

Tipo de hipospadias: Peneal.

Ingreso: 19-V-1964 Operación: 4-VI-1964
Egreso: 20-VI-1964

Intervención efectuada: cura de hipospadias primer tiempo; método de Nesbit.

Tratamiento antibiótico: Cloromicetín 1 cápsula (250 mg.) c/6 h.
(durante 15 días)

Presentó una aguja febril durante dos días.

Complicación:

Producción de escaras en los extremos de los colgajos laterales, de la región operatoria. Se solucionó sin necesidad de intervención y quedó tejido granulomatoso normal.

Se le efectuó pielograma EV.

Este paciente tiene otro cuadro posterior, con solicitud del cirujano para el 2o. tiempo operatorio; pero el cuadro está completamente en blanco; seguramente el paciente no se presentó.

Caso No. 8

Archivo: 3695-65

Nombre del paciente: P.A.V.

Fecha de nacimiento: 22-IX-1957

Lugar de nacimiento: Ahuachapán

Padre: V.V.

Madre: H.E.A.

Residencia actual: Ahuachapán

Nacido a término

Parto normal

Antecedentes familiares: Un tío del niño padeció "de lo mismo".
No se especifica más.

Vacunado: si (sin señalarse)

Infectocontagiosos: Varicela

Estado nutricional: bueno

Ex. físico: Amígdalas hipertróficas.

Pulmonar: estertores gruesos en ambos campos. Alte
raciones en genitales.

Anomalía: Testículos descendidos.
Meato uretral en situación anormal.
Curvadura peneal.
Tipo de hipospadias: Peneal.

Ingreso: 1-II-1965 Operación: 9-II-1965
Egreso: 5-III-1965

Operación efectuada: 1er. tiempo de cura de hipospadias, Método Duplay.

Tratamiento antibiótico: Penicilina Procaína 400 000 IM c/12 h.
(durante 9 días)

El día de alta hay nota indicando control a los 3 meses; pero el paciente no se presentó.

Caso No. 9

Archivo: E-2752
Nombre del paciente: C.E.A.M.
Fecha de nacimiento: ? - 1952
Lugar de nacimiento: Cojutepeque, Depto. Cuscatlán.
Padre: N.A.
Madre: H.E.M. de A.
Vacunado: Viruela
Domicilio actual: Cojutepeque
Ex. físico: negativo a excepción de su anomalía.
Descripción anomalía: Desde el nacimiento "orina por donde no de be. Meato uretral en posición anormal.
Tipo hipospadias: Peneal proximal.

1er. ingreso para cura de hipospadias:
Ingreso: 21-XI-1963 Operación: 17-XII-1963
Egreso: 5-I-1964

Intervención: Cura de hipospadias 1er. tiempo Duplay modificada.

Tratamiento antibiótico: Penicilina Procaína 400 000 IM c/24 h.
Estreptomycin 0.5 gr. IM c/24 h.

No presenta fiebre ni complicación.

2o. ingreso:
Ingreso: 20-XI-1964 Operación: 30-XI-1964
Egreso: 22-XII-1964

Operación proyectada y efectuada. 2o. tiempo de cura de hipospadias: uretroplastia de Browne.

En ese mismo ingreso se le efectuó el 21-XII-1964: Dilatación uretral hasta F 14.

*Tratamiento antibiótico: Penicilina Procaína 400 000 IM c/24 h.
Estreptomicina 0.5 gr. IM c/24 h.*

Dos días de fiebre hasta 39°C., resto afebril.

DIFERENCIACION DE SEXOS

Casos de hipospadias, generalmente perineales con criptorquidia, producen enormes dificultades para la diferenciación del sexo.

Es por ello que citaremos este capítulo, con brevedad, pero señalando su importancia.

La determinación del sexo en un individuo se consideró por mucho tiempo como algo relativamente sencillo: una simple mirada a los genitales y caracteres sexuales secundarios era suficiente.

En los tres últimos lustros aquella inveterada simplicidad ha desaparecido para ya no volver. (61)

El tema es árduo; los métodos complicados y la seguridad en algunos casos incierta.

En la actualidad Glenn nos da el siguiente esquema en la de terminación de sexos. (61)

- I) Sexo cromatínico*
- II) Sexo gonadal*
- III) Sexo hormonal prenatal*
- IV) Sexo hormonal postnatal*
- V) Sexo morfológico*
- VI) Fuerzas familiares; psíquicas y sociales.*

I.- *Sexo cromatínico.*

En 1949, el Dr. Murray L. Barr estudiando la médula espinal de gatos, observa una pequeña gota de cromatina en los núcleos en reposo de las hembras, no así en la de los machos. Desde entonces, numerosos experimentos han confirmado que existe en la estructura de los núcleos celulares humanos una diferenciación sexual que puede observarse mediante el empleo de colorantes y técnicas microscópicas especiales. El propio Barr cree que la presencia o ausencia de cromatina sexual probablemente se relacione con el complejo cromosómico XX de las hembras y con el mecanismo XY de los machos.

Hoore y Graham, también fueron de los primeros en estudiar el sexo cromatínico; más recientemente Greenblatt, de Acosta, Vázquez, Bro-Rasmussen, Hansen y Moe siguieron los estudios.

La cromatina sexual de los núcleos de las hembras suele estar adherida a la superficie interna de la membrana nuclear.

Para el diagnóstico se toman células de varios tejidos, generalmente de la mucosa bucal o de la piel.

El estudio del frotis de mucosa bucal revela que el corpúsculo nuclear aparece hasta en el 51-82% de las células de individuos femeninos y sólo en el 1-12% de las células en individuos masculinos.

En los leucocitos neutrófilos se investiga la aparición de un corpúsculo nuclear con forma de palillo de tambor; en

el sexo masculino, este corpúsculo no aparece, mientras que en el femenino lo hace con una frecuencia oscilante hasta - del 6% de neutrófilos.

Por todo ello el sexo cromatínico femenino es llamado positivo y el masculino es llamado negativo. (7, 19, 26, 30, 60)

Anomalías cromosómicas: Si los cromosomas son perturbados, el - efecto es profundo; extendido con acción directa sobre las gónadas e indirecta sobre aparatos sexuales externos y fenotipo.

Pero antes de hablar de estas anomalías recordemos que hace unos cien años el monje austríaco Gregor Mendel efectuando experimentos, cruzando varios tipos de guizantes fué el pionero en esta rama cautivante de la genética. A fines del siglo pasado Sutton y ulteriormente Boveri comprobaron que los cromosomas representan el factor básico de la herencia. (60, 45, 55)

Luego Painter y otros creyeron que los cromosomas humanos - eran 48, con 46 autosomas y dos cromosomas sexuales (que en la mujer eran siempre XX y en el varón XY).

Gracias a estudios de Tjio, Chu, Giles y Kodani ya en tiempos posteriores, 1956, se pudo determinar el número exacto de cuarentiseis: con cuarenticuatro autosomas y dos cromosomas sexuales. (El óvulo y el espermatozoide constan solamente de veintidos autosomas y un cromosoma sexual, que en el caso específico del óvulo es siempre X y en el espermatozoide puede ser X o Y. Este proceso de reducción restablece a lo normal el número de cromosomas de

la especie cuando se produce la fecundación del óvulo por el espermatozoide).

En 1959, Turpin y Lejeune pusieron en evidencia la primera anomalía cromosómica en el hombre: la trisomía 21, causante del síndrome de Down (mongolismo). A partir de entonces se fueron conociendo diversas anomalías con cromosomas suplementarios, dislocaciones y amputaciones, como: Síndrome de Turner: 44 autosomas y cromosomas sexuales X 0 = 45 cromosomas. Síndrome de Klinefelter: 44 autosomas y tres cromosomas sexuales XXY. (16, 35, 52)

En este síndrome, los casos típicos, presentan características eunucoides, ginecomastia, pequeños testículos y azoospermia. Se estima que de un 40 - 75% de los casos presentan una conformación cromatínica sexual femenina.

Los genetistas explican que en estos casos los dos cromosomas X normales de las hembras están completados por un cromosoma Y bastante poderoso como para forzar el desarrollo del embrión en sentido masculino, aunque no lo suficiente para producir un macho normal.

Hay también variaciones de estos síndromes citados, mosaicismo

Varios investigadores han observado una relación entre anomalías cromosómicas y defectos mentales. Muchos casos de Klinefelter son débiles mentales o inversamente, se calcula que alrededor del uno por ciento de los débiles mentales sufre de este síndrome.

Modernos estudios del sexo nuclear de hemosexuales no han permitido observar casos de sexo celular distinto del fenotípico o concordante con el psicológico.

Hasta ahora no se ha podido establecer porqué algunos desviados sexuales procrean considerablemente más individuos del sexo masculino. (60)

Como vemos el mundo cromosómico es intrigante y la evolución del más pequeño, el Y, tiene raíces desconocidas.

Don A. Waserman y E. Klein nos dicen impotentes: "Y el Señor Dios causó un dulce sueño a Adán y él durmió; Dios tomó una de sus costillas y sopló sobre ellas. Y la costilla que el buen Dios había tomado en su mano se hizo mujer

Puede esta pérdida del hombre explicar el cromosoma Y? (72)

II. Sexo gonadal: determinado por la presencia de tejido funcional testicular u ovárico.

Anomalías: el mal concierne a las gónadas parcial o totalmente; unilateral o bilateralmente.

El efecto gonadal afecta los órganos genitales internos y más tarde, hasta los órganos genitales externos y el fenotipo.

Son el resultado, estas anomalías, de distintos disturbios ocurridos después de la determinación e inducción cromosomal.

Mientras más temprano el accidente, por ejemplo antes de la décima semana del desarrollo del feto, más profunda la anomalía.

A.- *Hermafroditismo verdadero total: no existe.*

No se dan casos de coexistencia en un mismo individuo -humano, se entiende- de los órganos genitales pertenecientes a los dos sexo y con aptitud para la autofecundación.

B.- *Hermafroditismo verdadero: tienen a la vez elementos - ováricos y testiculares.*

Variedades:

Bilateral: dos glándulas (masculina y femenina) en ambos lados.

Unilateral: En un lado dos glándulas y en el otro una.

Alterna: una glándula de un sexo en un lado y del otro sexo en el otro lado.

Los órganos externos de hermafroditas verdaderos varían. Pueden tener sexo cromatínico positivo o negativo.

C.- *Pseudohermafroditismo masculino (cromatina sexual negativa). La hormona morfogénica del testículo deficiente, alterada o ausente. Los individuos presentan algunas o varias de las siguientes anomalías.*

a) micropene

hipospadias

escroto bífido

persistencia del seno urogenital

criptorquidia

agenesis o hipogenesis del testículo

b) *Disgenesia del testículo: Klinefelter.*

c) *Testículo feminizante, adenoma (19,30,37,72)*

Citaremos aquí el llamado síndrome de Reifenstein, el cual - es un pseudohermafroditismo hereditario masculino, transmitido - por mujeres fenotípicamente normales, que afecta sólo a los hombres.

Cariotipo: normal masculino (44 A + XY)

El síndrome nos muestra:

1) *Hipospadias.*

2) *Atrofia testicular postpuberal asociada con normal o elevada excreción de gonadotropina.*

3) *Azoospermia e infertilidad.*

4) *Hábitos femeninos.*

5) *Ginecomastia. (8)*

Pseudohermafroditismo femenino (cromatina sexual positiva).

Por deficiencia de la corteza puede verse:

a) *Hembra hipogonadal.*

Aplasia o hipoplasia uterina.

Atrcsia o ausencia de vagina.

Sinequia del labio, etc.

b) *Disgdnesia del ovario (síndrome de Turner +).*

c) *Síndrome de Stein Leventhal, arrenoblastoma (36,71)*

III.- *Sexo hormonal prenatal (sexo ductal). (61, 62)*

El mal concierne los sistemas de enzimas de la corteza suprarenal.

En hombres:

- 1) *Exceso de andrógenos: macrogenitosomia (síndrome - adrenogenital).*
- 2) *Exceso de estrógenos: raros tipos de pseudohermafroditismo masculino.*
- 3) *Otras causas.*

En sexo femenino:

- 1) *Exceso androgénico:*
 - a) *Hiperplasia adrenogenital congénita (ésta es la causa más común de pseudohermafroditismo femenino).*
 - b) *Iatrogénico (administración de exceso de progesterona durante el prenatal.*
 - c) *De otras causas: arrenoblastoma.*
- 2) *Exceso estrogénico.*
- 3) *Otras causas.*

IV.- Sexo hormonal postnatal:

Andrógenos { *exceso = tumor de la corteza*
deficiencia = obesidad

Estrógenos { *exceso*
deficiencia

V.- *Sexo morfológico: morfología de los genitales externos.*

VI.- *Fuerzas familiares; psíquicas y sociales. (61)*

En caso de problema de diferenciación de sexo hemos de tener en cuenta todas esas posibilidades citadas y contar con un sinnúmero de pruebas de difícil realización.

Para el sexo cromatínico hay las pruebas siguientes: biopsia bucal; de otros tegumentos; leucocitos (59)

En el sexo gonadal lo mejor es la biopsia de gónadas.

Para el sexo hormonal las diversas pruebas de eliminación hormonal por la orina (17 cetosteroides, pregnanctiol, 17 - hidroxicetosteroides, FSH):

También las pruebas radiológicas, ayudan en estos casos:

estudios urográficos

cistouretrograma

vaginograma

La cistouretroscopía y vaginoscopía.

El tacto rectal es imprescindible.

Sin embargo, una laparotomía exploradora es decisiva - como en el caso siguiente de reciente presentación en el Hospital Bloom, que pasamos a referir.

Caso No. 10

Archivo: 29766-65

Nombre del paciente: M.E.G.R.

Fecha de nacimiento: ?-II-1965

Lugar de nacimiento: Chalatenango

Parto a término, normal, en hospital de Chalatenango
ler. parto materno

La madre no tomó medicina alguna durante el embarazo

Antecedentes familiares: negativos

No infectivas

No vacunas

Dieta regular

Bien nutrido

Consulta: "la madre no sabía si era niño o niña"

En el hospital, ajena a su anomalía, presentó fuerte fiebre y laringitis.

Descripción anomalía: Seno urogenital (desde el nacimiento).

Escroto bífido (o labios mayores).

Clítoris prominente (o micropene).

Ingreso: 21-X-65

Egreso: 13-XII-65

Exámenes efectuados:

Pielograma EV: "hay moderado grado de pielitis bilateral".

Uretrograma: "hay una aparente estrechez uretral".

Examen de orina: infección urinaria.

LCR = negativo.

Viendo la poca ayuda de estos exámenes para llegar a un diagnóstico, se pide la cooperación de dos laboratorios distintos, los cuales efectuaron estudio del sexo cromatínico.

Contestación:

Laboratorio Hospital Rosales:

Mucosa bucal: cromatina sexual 3%.

Sangre periférica: cromatina sexual 1%

Laboratorio Facultad de Medicina:

Cromatina sexual 23%.

Tampoco era nada aclaratorio el estudio, ya que un laboratorio señala sexo masculino y el otro femenino.

Viendo la imposibilidad de otra solución se le practicó laparotomía exploratoria.

Reporte: "laparotomía media infraumbilical; al explorar genitales internos se aprecia lo que parece ser útero, con sus dos trompas y sus respectivos anexos. Se toma biopsia de ambas gónadas".

✓

El Departamento de Anatomía Patológica contestó lo siguiente:

"Las dos muestras están constituidas por tejido ovárico, en el cual se ven folículos inmaduros".

Seguendo a Glenn, tenemos en este caso:

- 1) Sexo cromatínico (no fue posible aclararlo por los exámenes de laboratorio).
- 2) Sexo gonadal (femenino).
- 3) Sexo hormonal prenatal.
- 4) Sexo hormonal postnatal No se estudiaron
- 5) Sexo morfológico: Dudoso.
- 6) Fuerza familiar, psíquicas y sociales: Negativas.

Nos encontramos pues ante un caso de pseudohermafroditismo - femenino; posiblemente, hipogonadal.

Ha sido presentado por ser un caso en el que ha habido necesidad de diversos exámenes e inclusive de laparotomía para diferenciar el sexo.

Su nexa con el hipospadias nos lo da el hecho de que hipospadias (perineales sobre todo), acompañadas generalmente de criptorquidia son también casos problema en este punto de diferenciación sexual y se les han de verificar también los mismos estudios.

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

El hipospadias es una anomalía congénita, no genética; de clasificación y sintomatología sencilla, aunque de tratamiento en gorroso.

Se han presentado nueve casos de hipospadias operados y un ppseudohermafroditismo femenino.

En diversos cuadros se estudian clasificación; tratamiento; complicaciones; resultados; días de estancia; antibióticos emplegados; comparación con otras áreas; anomalías concomitantes

Su detectación es escasa en el país por diversos motivos.

Se diagnosticarían y tratarían más y mejor con:

Exámenes más cuidadosos al recién nacido.

Historia clínica y de la anomalía, detalladas.

Referencia a un especialista cuanto antes.

Evitar efectuar cualquier intervención (incluída la cirunción).

Se puede asegurar a los padres respecto a posteriores hijos: "la descendencia subsiguiente tiene las mismas probabilidades de presentar anormalidades que la población considerada globalmente". (Autores de gran consideración, incluso creen, que es menos probable que una pareja con un niño hipospádico tenga otro con la anomalía).

Los hipospadias yuxt glandulares, suelen no necesitar tratamiento especial; si bien, pueden ameritar meatotomía dorsal o dilatación -como hemos visto en el trabajo-.

En los otros tipos el tratamiento es variable y difícil. Deben armarse de paciencia: médico, padres y enfermo; teniendo en cuenta que: "un primer resultado sin complicaciones siempre se desea, pero pocas veces se consigue".

El archivo es un maravilloso elemento hospitalario; procuremos en todo lo que está en nuestras manos -historias cuidadosas, datos necesarios, letra legible- ayudar a que mejore tan necesario auxiliar.



B I B L I O G R A F I A

- 1.- Allen, A. C., *The Kidney. Medical and surgical diseases.*
Second edition. 1962. pp. 25.
- 2.- Arey, L. B., *Anatomía del desarrollo (Embriología). Trata-
do y manual de laboratorio.* 6a. edición. 1962.
- 3.- Austin I., Dodson, *Cirugía urológica.* 2a. edición. Edito
rial Beta. pp. 609-642.
- 4.- Atkins, L., *Multiple congenital abnormalities associated
with chromosomal trisomy.* *The new England Journal of
Medicine,* August 17, 1961.
- 5.- Benson, C. D., *Pediatric surgery.* *The year book publishers.*
1962.
- 6.- Brown, C. H., *Maternal Rubella and congenital defects.* *The
Lancet.* May 8, 1954.
- 7.- Bianchi, R. Laquens; A. Cabarrow. *Estudios cromosómicos hu*
manos. *Revista clínica española,* Tomo LXXXIX No. 15.
15-XII-1960. pp. 328.
- 8.- Bowen, P., S. N., Lee. *Hereditary male pseudohermaphroditisin
with hipogonadesies.* *Hypospadias and ginecomastia (Rei*
fenstein's Syndrome).
- 9.- Bentiner, R. C., *The familial congenital adrenal syndrome.*
Report of two cases and review of the literature.
Post-graduate Medicine, April 1952.

- 10.- Bosio, L, *New trends in the surgical management of plastic reparative operation for hypospadias. Minerva Clin.* 16 : 679-83. 31 May/61 (it).
- 11.- Barcat, J. Stephan, *Hypospadias clinical and therapeutic study. Apropos of 140 new cases. J. Clin (PAR 81-551-80).* May-June 61 (Fr).
- 12.- Breton, A.; Ingelram, P.; Gandier, B.; Ponte, C., *Debruxelles, P. Hypospadias; medical aspects of the problem. Little Med.* 6 : 826-38. Nov. 61 (Fr).
- 13.- Breton, A.; Gandier, B.; Ponte, C.; Debruxelles, P., *Hypospadias, diagnostic and therapeutic orientation. Pediatric.* 17 : 251-7. 1962 (Fr).
- 14.- Campbell, M. F., *Urología. Editorial Interamericana, S.A.* 1958. pp. 123-191.
- 15.- Creevy, C. D., *Urological Survey. Volume 8. The correction of hypospadias. A review.* pp. 2-48.
- 16.- Coven; Berckman and R. D. Jeffs. *47:XXY Klinefelter's syndrome in an infant with abnormal genitalis. Journal of urology.* May 1964.
- 17.- Collins, I. S.; *The incidence of congenital malformation following maternal Rubella at various stages of pregnancy. Medical Journal of Australia,* September 19, 1953.
- 18.- Crow, J. F.: *A comparison of fetal and infant death rates in the piogeny on radiologist and pathologists. The American Journal of roentgenology.* March 1959.

- 19.- Childs, B., *New directions in genetics. Pediatric Clinics of North America. May 1963.*
- 20.- Crawford, B. S.: *The treatment of hypospadias. Proc. Roy. Soc. Med. 54 : 1013-5. Nov. 61.*
- 21.- Cendron, J.: *Management of hypospadias. Sem. thes. 38 : 129-31. Feb. 62 (Fr).*
- 22.- Chigot, P. L.: *Reflections on the surgical treatment of hypospadias. Am. Clin. Infant 3 : 41-4 Mar. 62 (Fr)*
- 23.- Domenech - Alsino, *Diagnóstico y terapéutica quirúrgicos - de urgencia. Editorial Salvat, 1955.*
- 24.- Edclbrock, H. H., *Hypospadias: repair in one hundred cases. Suggestion for modifying the first stage repairs. The Journal of International College of Surgeon. Vol. 32, No. 3. September 1959.*
- 25.- Feer, E., *Tratado de enfermedades de los niños. Editorial Marín, 1955.*
- 26.- Ferguson - Smith, M. A.; Johnston, A. W., *The human chromosomes in disorders of sex differentiation. Trans. As. Amer. Psysichians. 73 : 60-71. 1960.*
- 27.- Fraser, F. C., *Cases of congenital defects. A review. A. M. A. American Journal of diseases of children. November 1951.*

- 28.- Farina, R.,; Freire, C. de C.; Keppke, E. H.; Peggion, A.; Baroudi, R., *Surgical treatment of hypospadias. Chirurg. 32 : 125-9. Mar. 61 (Ger).*
- 29.- Gellis, *Year book of pediatrics. Year book medical publishers. 1962.*
- 30.- Gardner, L. I., *Genetic counseling in pediatrics. The Pediatric Clinics of North America. Ma 1963.*
- 31.- Gentry, J. T., *An epidemiological study of congenital malformations in the New York State. American Journal of Public Health. April, 1959.*
- 32.- Gross: *The surgery of infancy and childhood. W.B. Saunders Co., 1953.*
- 33.- Grouchy, H. Josso, *Hypospadias. Annales de pediatrie 39^o Anne No. 23. 2-IV-1963. pp. 173.*
- 34.- Hendricks, C. H., *Congenital malformations. Analysis of the 1953 Ohio records. Obstetrics and Gynecology. Dec. 1955.*
- 35.- Ingells, T. H., *Etiology of mongolism. American Journal - of diseases of children. Vol. 74/p. 197. 1947.*
- 36.- Joachim, UFER. *Hormonoterapia en gineco-obstetricia. Editorial Alhambra. 2a. edición. 1965.*
- 37.- Jones and Scott: *Hermaphroditism, genital anomalies and related endocrine disorders. The Williams and Wilkins Co., 1956.*

- 38.- Kennedy, Jr. P. A., *Hypospadias: a twenty years review of 489 cases. Journal of urology. Vol. 85, No. 5. May 1961.*
- 39.- Kenneth, Fraser: *A queensland review of 31 mayor hypospadias repair using a uniform technique. The Brittish Journal of surgery. Mar. 1964. Vol. 3. pp. 1167.*
- 40.- Kaye, B. M., *Viral diseases in pregnancy and their effect upon the embryo and fetus. American Journal of Obstetrics and Gynecology. 65 : 109-119. Jan. 1953.*
- 41.- Lubs, A. A.; *Trisomy 13-15: A. clinical syndrome. The Lancet, November 4, 1961.*
- 42.- Max-Grob: *Patología quirúrgica infantil. 1a. edición. Editorial Javier Morata. 1958.*
- 43.- Max Thorek: *Técnica quirúrgica moderna. Tomo IV. Editorial Salvat. 1953. pp. 3230-3254.*
- 44.- Michalowski and W. Modelski: *Operative treatment of hypospadias. The Journal of Urology. May 1963. No. 5.*
- 45.- Mainx, F.: *Chromosomal anomalies as a cause of malformation. Wien Klin Wschr. 72 : 600-3, 26. Aug. 60 (Gr).*
- 46.- Hays, A. B.: *Hypospadias: complete correction. J. Urol. 85. (55-62) Jan. 61.*
- 47.- Hiller, R. W.: *Delayed effects occuring within the first decade after exposure of young to the Hiroshima Atomic bomb. Pediatrics, July 1956.*

- 48.- Mansani, F. E.; Valli, P.: *On a case of error in determination of sex. Minerva Medicolegale.* 80 : 241-7.
Nov.-Dec. 60 (it).
- 49.- Nelson, F. K.: *Human chromosomal abnormalities. Penn. Med.*
63 : 1285-9. Sept. 60.
- 50.- Nelson: *Textbook of pediatrics.* W. B. Saunders Co. 1959.
- 51.- Olney, H. B.: *Examination of newborn. Post-graduate Medicine.* November 15, 1958.
- 52.- Fronove, P.: *Sex chromatin patterns and ultimate sex determination. Clin. Proc. Child Hosp. (wash).* 16: 252-7.
Sept. 60.
- 53.- Pulle, C. Rigano: *Sex chromatin in the human placenta. Minerva Ginec.* 12 : 934-41, 15. Oct. 60 (I).
- 54.- Peral Aranda, E.: *Various considerations concerning hypospadias and its treatment. Arch. Esp. Urol.* 15:113-30.
20 Oct. 60 (sp).
- 55.- Paltnik, H.: *Human chromosome studies. Rev. Clin. Esp.*
79: 328-36. 15 Dec. 60 (sp).
- 56.- Parmeler, A. H.: *Management of the newborn. Year book medical publishers, 1962.*
- 57.- Potter, E. L.: *Pathology of the fetus and the infant. Year book medical publishers, 1962.*

- 58.- Porter, A.: *Emergency renal surgery in the newborn infant.*
The new England Journal of Medicine. July 7, 1960.
- 59.- Ross, A.: *The demons of sex. Chromatin in bucal smears.* *J. Med. Lab. Techn.* 17 : 178-9. July 60.
- 60.- *Sexo celular. HD en español.* Octubre 1963. pp. 65-69.
- 61.- Spence, H. M.; Culp; Glenn; Hinman; Marshall: *Panel discussion: Anomalies of external genitalies in infancy and childhood.* *The journal of urology.* Jan. 1965.
- 62.- Shapiro, R. N.: *The incidence of congenital anomalies discovered in the neonatal period.* *The American Journal of Surgery.* Sept. 1958.
- 63.- Schval, A. R.: *Recent program in humane chromosome analysis and its relation to sex chromatics.* *The American Journal of Medicine.* September 1961. Tausing, H. B.: *congenital malformations of the heart.* *Harvard University Press.* 1960.
- 64.- Taure, H.: *Anatomía del desarrollo. (Embriología humana).* *Editorial Científica Médica. (sp).* 2a. edición, 1956. pp. 493-558.
- 65.- Testut, A. Latarjet: *Anatomía humana.* *Editorial Salvat,* 1954. pp. 998-1123.
- 66.- Trejos, A.; Zeledón, R.: *Normas para la preparación de un trabajo científico.* *Editorial Trejos Hnos.* pp. 67.

- 67.- *The Lancet*: Congenital malformations. July 27, 1963.
- 68.- Uribe Jaco, *Anomalías congénitas del recién nacido en el Hospital de Maternidad*. 1964.
- 69.- Warkany Jr.: Congenital malformations: *The new England Journal of Medicine*. Nov. 23, 1961.
- 70.- Warkany Jr.: Role of genetics in disease. *Pediatrics*. Aug. 1956.
- 71.- Weselhoeft, C.: Acute infections. Disease in pregnancy. *Annals of internal medicine*. March 1956.
- 72.- Wilkind, L.: Masculinization of the female fetus. *J.A.M.A.* March 5, 1960.
- 73.- Wasserman, D. H.; Klein, E.: Hypospadias. *Journal of urology*. April 1964. No. 5.

"Las enfermedades son de lo más antiguo y nada acerca de ellas ha cambiado. Somos nosotros los que cambiamos al aprender a reconocer en ellas lo que antes no percibíamos (CHARCOT)".