

Alteraciones de los genitales externos masculinos (página 2)

Por: [Danny Junior Portilla Nuñez](#)

El [Sistema](#) reproductor masculino está diseñado para producir y mantener constantemente un suministro adecuado de gametos (espermatozoides) y situarlos en la vagina de [la mujer](#). A partir de la [pubertad](#), se producen espermatozoides en los [testículos](#) y se almacenan en el epidídimo. Más adelante, serán transportados hacia el pene por el conducto deferente junto con las secreciones de las glándulas reproductoras.

El aparato reproductor y los caracteres sexuales secundarios se desarrollan y mantienen bajo la influencia de las [hormonas](#) gonadales, en especial de la testosterona, la cual induce la masculinización de los genitales externos indiferenciados; esta hormona es producida por las [células](#) intersticiales de los testículos fetales. A medida que el falo crece y se alarga para convertirse en el pene, las crestas urogenitales forman las paredes laterales del surco uretral en la superficie ventral del pene. Este surco está recubierto por una proliferación de células endodérmicas, la placa uretral, que se extiende desde la porción fálica del seno urogenital. Las crestas urogenitales se fusionan entre sí a lo largo de la superficie ventral del pene y forman la uretra esponjosa.

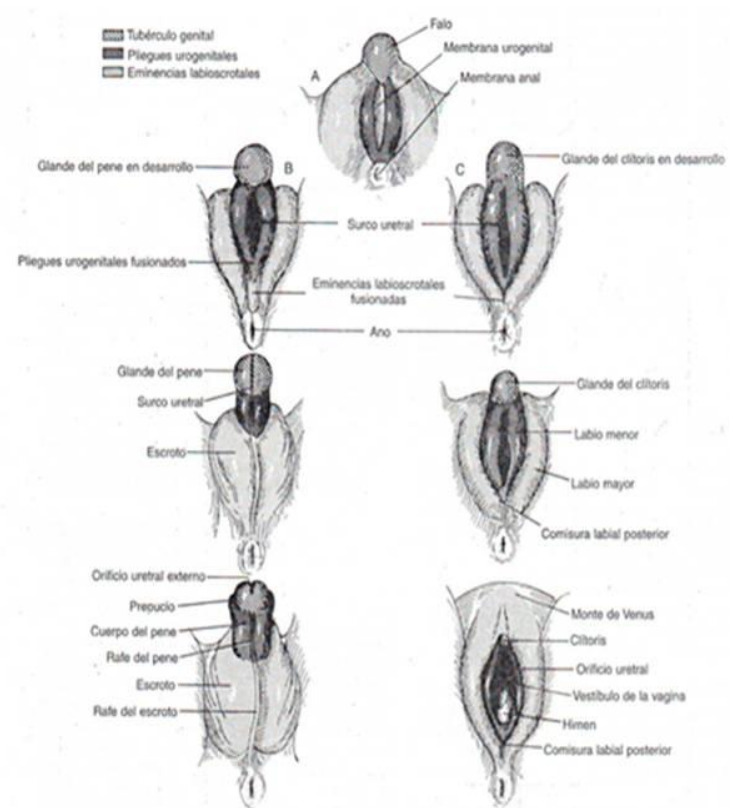
El ectodermo de la superficie se fusiona en el plano medio del pene para dar lugar al rafe peneano y englobar a la uretra esponjosa dentro del pene. En la punta del glande del pene, una invaginación ectodérmica forma un cordón ectodérmico celular que crece hacia la raíz del pene hasta encontrar a la uretra esponjosa. Donde a la duodécima semana esta invaginación se rompe formando así el prepucio. Los cuerpos cavernosos y el cuerpo esponjoso del pene se desarrollan a partir del mesénquima del falo, las tumefacciones labioescrotales crecen una hacia la otra y se fusionan, formando el escroto.

La [constitución](#) y los caracteres sexuales normales pueden en algunas ocasiones sufrir alteraciones de importancia y repercutir en el [desarrollo](#) de la [persona](#). Estos fallos, se producen durante la formación del embrión y en ellos coexisten estigmas físicos y funcionales de ambos sexos, generalmente por el predominio de uno de ellos.

Es de gran importancia reconocer precozmente las malformaciones genitourinarias, especialmente porque un buen número de ellas son susceptibles de corrección

quirúrgica. Las malformaciones genitourinarias constituyen uno de los [grupos](#) más frecuentes de las anomalías del desarrollo en [el hombre](#), su frecuencia es similar a la de las cardíacas: ocurren en 1-2% de los recién nacidos. En autopsias de [niños](#) la frecuencia es de a lo menos un 5%.

En material de biopsias la frecuencia es mucho mayor: 75% en menores de 16 años y 7,5% por encima de esta edad. Las cifras en el material quirúrgico revelan también la alta frecuencia con que se operan estas malformaciones especialmente en niños.



Desarrollo comparativo de los genitales externos femeninos y masculinos. A, en ambos sexos, el desarrollo sigue una característica uniforme durante la séptima semana y, a continuación, empieza a ocurrir diferenciación. B, genitales externos masculinos. C, genitales externos femeninos.

ALTERACIÓN DEL DESARROLLO DE GENITALES EXTERNOS MASCULINOS

Como el desarrollo temprano del aparato genital es similar en ambos sexos, los defectos congénitos del desarrollo sexual, que suelen originarse en diversidad de anomalías cromosómicas, tienden a manifestarse desde el punto de vista clínico con genitales externos ambiguos. Estos trastornos se conocen como *trastornos intersexuales o hermafroditismo*, y se clasifican según el aspecto histológico de las gónadas.

A.- HERMAFRODITISMO

El Hermafroditismo implica una discrepancia entre la [morfología](#) de las gónadas (testículos) y el aspecto de los genitales externos, conocido también como intersexualidad; estos trastornos intersexuales se clasifican según el aspecto histológico de las gónadas:

· **Hermafroditismo Verdadero:**

Es consecuencia de un error en la determinación sexual, los individuos que presentan este trastorno suelen tener núcleos positivos que contienen cromatina sexual y el 70% de ellos posee una dotación cromosómica (46, XX), el 20% tiene mosaicismo (46, XX/46XY) y un 10% una dotación cromosómica (46, XY). Existe tejido tanto ovárico como testicular, más a menudo como ovotestis compuestos, pero en ocasiones con un ovario en un lado y un testículo en el otro, los cuales carecen de funcionalidad, se forman ovotestis cuando se desarrollan tanto la médula como la corteza de las gónadas indiferenciadas. El fenotipo puede ser femenino o masculino, pero los genitales externos son ambiguos, pudiéndose encontrar testículos en forma de labios mayores, órgano que oscila entre el clítoris femenino y el pene masculino y toda [clase](#) de variantes. El tratamiento debe estar inclinado a favorecer el [sexo](#) por el cual figuran inscritos y al cual han adaptado su psiquismo, que generalmente es el femenino, haciendo en este caso posible una actividad sexual, que por pasiva, es plenamente factible mediante una intervención quirúrgica, creándose una vagina artificial.

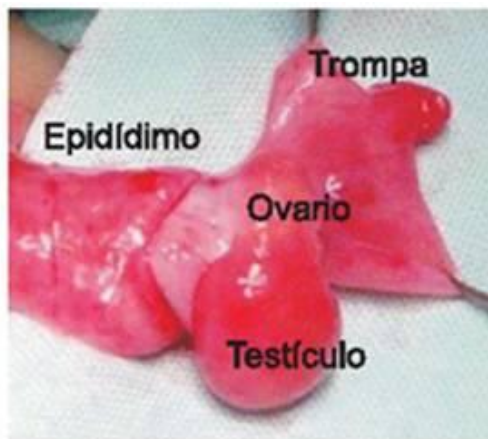


Fig. 01



Fig. 02



External genitalia showing phallic hypospadias and hypoplastic left scrotum.

Fig. 03

· **Hermafroditismo Falso:**

Una condición caracterizada por la presencia de genitales externos de un sexo y gónadas y segmentos de las vías genitales internas de un sexo opuesto. Son posibles muchas combinaciones.

B.- SEUDOHERMAFRODITISMO

En individuos con pseudohermafroditismo, el sexo genésico indica un [género](#) y los genitales externos tienen características del otro género. Es relativamente frecuente y se calcula que su incidencia oscila alrededor de 1 en 1000.

· **Seudohermafroditismo Masculino:**

Los individuos que presentan este trastorno sexual tienen núcleos negativos para cromatina y una constitución cromosómica 46, XY. Los varones con pseudohermafroditismo son varones genéticos con genitales externos feminizados, que se manifiestan más a menudo con hipospadias (abertura uretral sobre las superficie ventral del pene) o [fusión](#) incompleta de los pliegues urogenitales o labioescrotales. Estas anomalías se deben a la [producción](#) inadecuada de testosterona y FIM por los testículos fetales, los defectos genéticos de la [síntesis](#) enzimática de testosterona por los testículos fetales y la diferenciación de las células intersticiales de Leyding originan esta anomalía por virilización inadecuada del [feto](#) masculino.

Los casos de pseudohermafroditismo masculino pueden ser clasificados en dos grandes grupos, a saber:

a) Virilización puberal insuficiente, con genitales externos ambiguos. Es el resultado de una incapacidad del testículo, que produce cantidades insuficientes de hormona masculina (andrógeno) para estimular el desarrollo normal de los genitales.

b) Desarrollo de mamas en la pubertad, con genitales externos y fenotipos femeninos. Estos pacientes presentan una vagina corta con fondo ciego, ausencia de útero y trompas, y cariotipo XY. Se discute la causa de estas anomalías y algunos admiten que puede ser la consecuencia de la incapacidad de los [tejidos](#) del paciente de reaccionar a cantidades de hormona androgénica.



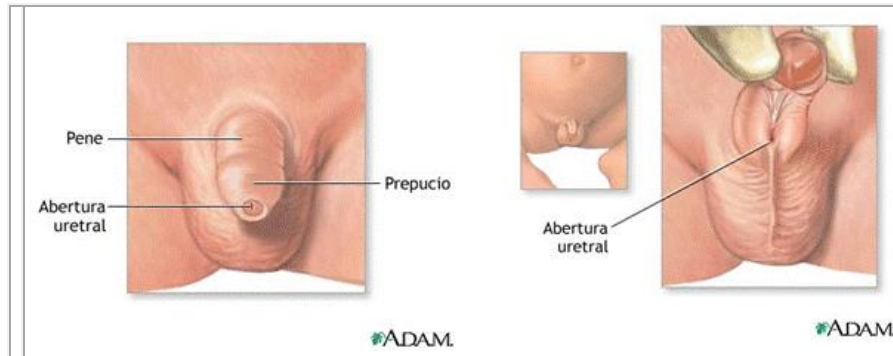
Existen también las anomalías que se limitan a anormalidades de las [estructuras](#) genitales definitivas características de un sólo sexo, a continuación se describirán las más conocidas, que pertenecen a las anomalías relacionadas con el aparato genital masculino.

1.-HIPOSPADIAS

Son malformaciones relacionadas con orificio uretral ectópico. Constituye la anomalía más frecuente del pene. En uno de cada 300 lactantes varones, el orificio uretral externo se halla en la superficie ventral del glande del pene o bien en la superficie ventral del cuerpo del pene (*hipospadias peneano*). Por lo general, el pene está poco desarrollado y curvado ventralmente: *encorvamiento*. Se diferencian cuatro tipos de hipospadias:

- Hipospadias del glande
- Hipospadias peneano
- Hipospadias escrotogeneano
- Hipospadias perineal

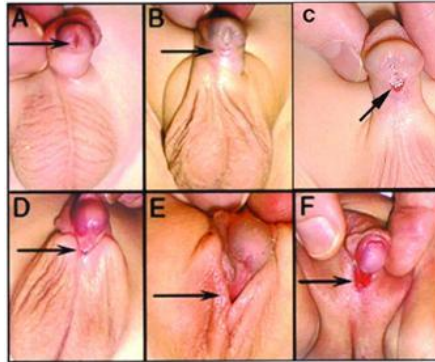
El *hipospadias del glande y cuerpo del pene* representa un 80% de los casos. En el *hipospadias escrotogeneano*, el orificio uretral se encuentra en unión del y el escroto. En el caso del *hipospadias perineal*, hay un defecto de fusión de los pliegues labioescrotales y el orificio uretral externo se sitúa entre las mitades no fusionadas del escroto. Como los genitales externos de este tipo grave de hipospadias son ambiguos, las personas que presentan hipospadias perineal y criptorquidia se diagnostican en ocasiones como pseudohermafroditas masculinos.



El hipospadias se debe a la producción inadecuada de andrógenos por parte de los testículos fetales o a receptores inadecuados para las hormonas. Estos defectos comportan una falta de canalización del cordón ectodérmico del glande o la falta de unión de los pliegues urogenitales; como consecuencia de ello, se produce la formación incompleta de la uretra esponjosa (peneana). Las diferencias en la temporalización y grado de defecto hormonal o en la falta de desarrollo de los receptores son responsables de los distintos tipos de hipospadias.

2.-EPISPADIAS

Es de origen similar a la hipospadia, la diferencia reside en que esta malformación se caracteriza por un orificio uretral externo ectópico en la superficie dorsal del glande o cuerpo peneano. A pesar de que el epispadias puede aparecer como una entidad independiente, *con frecuencia se asocia a extrofia vesical*. Puede ser consecuencia de interacciones ectodermo-mesenquimatosas inapropiadas durante el desarrollo del tubérculo genital. Debido a ello, el tubérculo se desarrolla de forma mas dorsal que en los embriones normales, por consiguiente, cuando se rompe la membrana urogenital, el seno urogenital se abre en la superficie dorsal del pene. La orina se expulsa por la raíz del pene malformado.



3.- AGENESIA DEL GENITAL EXTERNO

Es un trastorno muy poco frecuente. Es la ausencia congénita del pene, debido a la falta del desarrollo del tubérculo genital que resulta de las interacciones inadecuadas entre el ectodermo y el mesénquima a lo largo de la séptima semana, por lo general; la uretra se abre hacia el periné en la proximidad del ano.

Los testículos y el escroto son normales.



4.- PENE BÍFIDO Y PENE DOBLE:

Se desarrolla debido a la falta de fusión de las dos partes del tubérculo genital; la formación de dos tubérculos origina un pene doble. éstas anomalías se asocian generalmente a extrofia vesical, también pueden estar relacionadas con anomalías del aparato urinario y ano imperforado.



5.- MICROPENE

El pene tiene un tamaño muy pequeño y esta oculto por la grasa suprapúbica. Es el resultado del estímulo androgénico insuficiente para el crecimiento de los genitales externos. Habitualmente es causado por hipogonadismo primario o por disfunción hipotalámica o hipofisiaria. Por definición, el pene, medido a lo largo de la superficie dorsal desde el pubis hasta el extremo mientras se lo mantiene extendido contra una [resistencia](#), tiene una longitud de 2,5 desviaciones estándar por debajo de la media.



6.- PENE RETROESCROTAL

Conocido también como transposición del pene y escroto, en esta anomalía el pene se encuentra detrás del escroto. Se debe a que los pliegues labioescrotales no se desplazan en [dirección](#) caudal al fusionarse para formar el escroto; inclusive puede formarse delante del tubérculo genital y luego fusionarse.

7.- DESCENSO INCOMPLETO DEL TESTÍCULO O CRIPTORQUIDIA

Descenso incompleto del testículo:

Scorer encontró que, entre 3612 varones recién nacidos, 97.3 por 100 de los que llegaron al término, y 79 por 100 de los prematuros tenían ambos testículos en el escroto. De los testículos que no se encontraban en el escroto al nacer, algunos habían descendido dentro del mes siguiente, otros dentro de los tres meses siguientes, y unos pocos lo hicieron hacia los nueve meses de edad. Scorer llegó a la conclusión de que, si el testículo no alcanza el piso del escroto dentro de los seis meses después del nacimiento en los lactantes a término, y dentro de los tres meses en los lactantes prematuros, se quedará siempre arriba y se hará más pequeño de lo normal. Ocurre más a menudo descenso incompleto en el lado derecho.

Si se queda un testículo dentro del abdomen o conducto inguinal, las temperaturas más altas de estos sitios retrasarán de manera progresiva su desarrollo. En la pubertad, el testículo es más blando y más pequeño de lo normal, y han ocurrido cambios destructivos irreversibles en los túbulos seminíferos. Ocurre de manera normal la producción de testosterona por las células intersticiales y, como resultado, empiezan a desarrollarse los órganos esenciales de la [reproducción](#) y aparecen los caracteres sexuales secundarios masculinos.

Se reconocen las siguientes variedades de testículo descendido de manera incompleta:

- 1) **Abdominal:** El testículo suele encontrarse justamente por encima del anillo inguinal profundo, y es de situación extraperitoneal.
- 2) **Conducto Inguinal:** El testículo se encuentra dentro del conducto inguinal y es muy difícil de palpar.
- 3) **Anillo Inguinal Superficial:** El testículo ha salido del conducto inguinal y se encuentra en posición superficial al músculo oblicuo externo del abdomen. En algunos casos es posible tirar con suavidad de ese testículo hacia abajo del piso del escroto. El testículo, al liberarse, es desplazado de inmediato por el músculo cremáster hasta su posición original a nivel del anillo superficial.
- 4) **Testículo Retráctil:** Esta última variedad no requiere tratamiento, puesto que el descenso normal suele ocurrir hacia el momento de la pubertad.

En vista de la [probabilidad](#) de esterilidad en los casos de *criptorquidia*, del aumento de la susceptibilidad a lesión y [torsión](#), y la de gran posibilidad de desarrollo de tumores malignos, el testículo que desciende de manera incompleta debe tratarse por [medios](#) quirúrgicos y colocarse en el escroto. Solo muy rara vez se recomienda tratamiento hormonal.



8.- TESTÍCULOS ECTÓPICOS

Anomalía muy rara, después de atravesar el conducto inguinal, el testículo se puede desviar de su trayectoria habitual de descenso y alojarse en diversas localizaciones abdominales.

- Intersticio (externo a la aponeurosis del músculo oblicuo externo)
- Porción proximal de la cara media del muslo
- Dorsal al pene
- En el lado opuesto (ectopia cruzada)

Todos estos tipos de testículo ectópico son poco comunes, pero la *ectopia intersticial* ocurre con mayor frecuencia. El testículo ectópico se produce cuando el gubernáculo pasa a una localización anómala y el testículo lo sigue.

9.- HIDROCELE:

Se trata de una acumulación de líquido en el [proceso](#) vaginal. Pueden considerarse dos formas como anomalías de desarrollo:

- 1) **Hidrocele Congénito:** En este trastorno, el proceso vaginal se conserva en [comunicación](#) con la cavidad peritoneal por un surco estrecho, y el líquido peritoneal fluye hacia el proceso.
- 2) **Hidrocele Enquistado del Cordón Espermático:** En este trastorno, se conserva permeable un segmento pequeño del proceso vaginal. Más adelante se acumula líquido en el segmento y hay una tumefacción quística del cordón espermático.

En el caso del hidrocele congénito, el proceso se secciona de manera quirúrgica por encima de la túnica vaginal, y se extirpa la parte que se encuentra entre la túnica y cavidad peritoneal. El quiste puede extirparse del mismo modo por medio



quirúrgicos.

10.- HERNIA INGUINAL CONGÉNITA

Se trata de hernia del contenido abdominal hacia un saco preformado que no es más que un proceso vaginal permeable. Se distingue del hidrocele congénito en que el cuello del proceso es de amplitud suficiente para permitir el paso de cierta parte del contenido abdominal. Este fenómeno se acompaña a veces de descenso testicular incompleto.

En condiciones normales, la parte del proceso vaginal que se encuentra entre la túnica vaginal y el peritoneo se obstruye poco antes del nacimiento. Este trastorno es mucho más común en el varón que en la [mujer](#). El tratamiento de elección es la cirugía; el contenido herniario se devuelve hacia el abdomen y se extirpa el saco.



11.- [INVERSIÓN](#) ANTERIOR DEL TESTÍCULO

Este trastorno es una anomalía común, el epidídimo está situado hacia adelante, y el testículo y túnica vaginal hacia atrás. Este trastorno puede producir confusión en el diagnóstico de las [enfermedades](#) testiculares.

12.- [INVERSIÓN](#) POLAR DEL TESTÍCULO:

Es una anomalía muy rara, donde el testículo se encuentra invertido en el escroto

ANEXO 1:

LO QUE EL PEDIATRA DEBE SABER A CERCA DE SU PACIENTE CON HIPOSPADIAS O HIPOSPADIA

La Hipospadias es una malformación que el pediatra o neonatólogo detecta con frecuencia en su práctica hospitalaria o de consultorio: de allí la importancia que estemos familiarizados con los conceptos básicos así como lo más trascendental y reciente que se ha publicado acerca de esta malformación.

Probablemente has tenido que contestar las preguntas de los padres que cada vez están más informados gracias al [internet](#); de allí que nuestros conocimientos deberán estar siempre al día. Si en algún tema de cirugía pediátrica aparecen publicaciones nuevas mes por mes es en lo referente al manejo de la hipospadias, ya que no se ha encontrado una técnica quirúrgica que sea 100% efectiva.

Dr. Mario Riquelme Heras
Cirujano pediatra laparoscopista
Urología Pediátrica

Lo que el pediatra debe saber acerca de su paciente con hipospadias (hipospadia)



Qué es la Hipospadia?

Es una alteración congénita del pene en el cual el orificio uretral se encuentra situado en la parte ventral del mismo o en el periné. Además se acompaña de una curvatura del eje mayor del pene en sentido ventral llamada cuerda ventral y presencia de prepucio solo en la región dorsal del glande.

Cuerda Ventral



De hecho en todo paciente con ausencia de prepucio en la región ventral del glande se sospechará hipospadias hasta que se demuestre lo contrario.

**Incidencia:**

-1 de cada 125 nacidos vivos

-1 de cada 300 nacidos vivos. Mas de 6000 varones nacen anualmente con hipospadias en EE.UU.

-al parecer el [consumo](#) de hormonas exogenas por la madre durante el [embarazo](#) aumenta la posibilidad del desarrollo de hipospadias.

Qué debemos y qué no debemos hacer en un neonato con hipospadias?

En primer lugar por ningún motivo se debe practicar circuncisión ya que la [piel](#) del prepucio se utilizará para formar la uretra faltante (NEOURETRA).

Si el recién nacido es portador de un [Estado](#) intersexual se considera una urgencia y deberá de iniciarse su estudio inmediato para asignarle el sexo que le corresponde.

Es importante que la primera consulta del niño ocurra durante las primeras semanas postnatales para disipar cualquier duda.

**Qué estudios de imagen o laboratorio o debemos pedir?**

A todo paciente con hipospadias se le deberá pedir un ULTRASONIDO de vías urinarias, con la finalidad de descartar malformaciones congénitas asociadas.

El CISTOGRAMA MICCIONAL esta indicado en pacientes con hipospadias penescrotal, perineal o antecedentes de infección de vías urinarias o de familiares con anomalías urológicas. Se solicitara CITOLOGIA ORAL (búsqueda de CUERPO DE BARR) o CARIOTIPO en pacientes con intersexo.

Qué a anomalías asociadas debemos buscar?

Las más frecuentes son: LA HERNIA INGUINAL Y CRIPTORQUIDEA la cuales se presentan en el 10-25% de los pacientes con hipospadias.

Otras menos frecuentes son: riñón único, riñón en herradura, doble sistema colector, sin embargo la incidencia de anomalías significativas que requieren de intervención quirúrgica es menos del 3% lo cual es ligeramente mayor que la [población](#) normal. Khuri FJ Urol Clin North Am 1981

Como podemos clasificar las hipospadias?

La clasificación mas usada es la de Barcat la cual toma en cuenta la posición del meato una vez reseca la cuerda.

70% glanular coronal

10% mediopeneana

20% penescrotal escrotal perineal

Barcat Plastic and reconstructive

Surgery of the genital area 1973

Presentación clínica de la hipospadias (hipospadia)



Hipospadias glanular



Hipospadias subcoronal



Hipospadias mediopeneana



Hipospadias pene-escrotal



Hipospadias perineal

¿Cuándo debemos sospechar que nuestro paciente presenta un edo. Intersexual?

En todo paciente que presente hipospadias asociada a criptorquidia.



uni o bilateral, transposición pene-escrotal o escroto bífido.



¿Que especialistas deben integrar el [grupo](#) de estudio del paciente con edo. Intersexual?

En todos los hospitales deberá de organizarse una clínica de intersexo o bien en la práctica privada deberá de intervenir: El Neonatólogo, Genetista, Pediatra, Cirujano o Urólogo pediatra y el Endocrinólogo con el objeto no solo de asignarle el sexo sino de estudiarlo y manejarlo integralmente para encontrar el momento ideal para corregir cada uno de sus [problemas](#).

¿Por que se debe operar el paciente con hipospadias (hipospadia)?

- Presentan incapacidad para orinar de pie.
- Presentan curvatura ventral importante lo que impide una correcta relación sexual futura.
- Presentan una [erección](#) incompleta.
- En etapa adulta presentan dispareunia.
- Se previene el [daño](#) psicológico ocasionado por las disfunciones descritas.

¿A que edad se recomienda reparar?

La edad óptima parece estar entre los 6 y los 15 meses que es lo que la mayoría de los expertos recomiendan en la actualidad. Si la hipospadias se diagnostica al nacimiento se sugiere sea intervenido a los 6 meses de edad. Es importante señalar que LA HIPOSPADIAS debe estar totalmente reparada para cuando el niño ingrese a la [escuela](#).

¿Que tipo de anestesia se requiere para corregir la hipospadias ?

En la mayoría de los pacientes se coloca un Bloqueo Caudal (Anestesia regional) con lo que se evita la anestesia general y el [riesgo](#) que ella conlleva. Con este [procedimiento](#) se puede administrar analgesia continua durante el postoperatorio.

La hipospadias anterior se puede manejar como cirugía



¿ Cuales son las **técnicas** mas frecuentes para su reparación

Existen mas de 300 técnicas quirúrgicas para su reparación lo que demuestra que ninguna es 100% efectiva.

Las técnicas se dividen usualmente en técnicas de uno o varios tiempos quirúrgicos.

Técnicas de un solo **tiempo** quirúrgico (Muy bien aceptadas en la actualidad): Snodgrass, Mathieu, Flip flap, MAGPI, Avance uretral , Duckett (colgajo vascularizado). Técnicas de varios tiempos (No bien aceptadas en la actualidad): Durham Smith, **Técnica** de Crawford

Técnica de Snodgrass.



Hipospadias mediopeneana preoperatoria



Formacion de neouretra



Reparación total

¿ Que adelantos técnicos existen en la actualidad que han mejorado los resultados?



El uso de lupas de aumento o microscópico. Suturas finas (7-8 ceros).

Sondas de derivación de Silastic. Equipo de microcirugía



¿Va a tener sondas colocadas?



Al niño se le colocan dos sondas una suprapúbica y otra a través de la uretra. Es necesario cuidar las manos del bebé para que no estire de ellas. Las sondas se retiran en promedio a la semana.

¿Va a tener cicatrices?

Resultados Cosméticos



Metas finales a alcanzar



QUE PUEDA ORINAR DE PIE Y SIN ESFUERZO.
QUE EL CHORRO SEA CONTINUO Y FUERTE.
QUE EL EJE MAYOR DEL PENE ESTE CORREGIDO.
QUE ESTE TOTALMENTE REPARADO ANTES DE ENTRAR A LA ESCUELA

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- U. Junqueira, Luis Carlos y Zago, Douglas. 1978. Fundamentos de [Embriología Humana](#). 2ª ed. Ed. El Ateneo. Argentina.
- Allan, Frank D. 1973. Lo Esencial de la Embriología Humana. 2ª ed. Ed. El [Manual](#) Moderno. [México](#).
- Snell, Richard S. 1976. Embriología Médica. 2ª ed. Nueva Editorial Interamericana. México.
- Berek, Jonathan S. 2004. Ginecología de NOVAK. 13ª ed. Ed. Mc Graw-Hill Interamericana. México.
- Pansky, Ben. 1985. Embriología Médica. Ed. Médica Panamericana. Argentina.
- Moore, Keith L. y Persaud, T.V.N. 2006. Embriología Clínica. 7ª ed. Ed. Elsevier. [Madrid-España](#).
- Sadler, T.W. 2007. Langman Embriología Médica con Orientación Clínica. 10ª ed. Ed. Médica Panamericana. Buenos Aires-Argentina.
- medicina/academedicina/medicina2320... <http://64.233.169.104/search?q=cache:2v9DxhrHYGKJ:www.altillo.com/medicina/monografias/malformacionesapurogen.asp...>
- <http://images.google.com.pe/imgres?imgurl=http://db2.doyma.es/images/1V59N1363/6344.JPG...>