

Malformaciones urogenitales menores más frecuentes en pediatría

JORGE LIRAS Y DIEGO VELA

Servicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo. Hospital Materno-Infantil Teresa Herrera. A Coruña. España.
jliras@canalejo.org; dvela@canalejo.org

El concepto de patología “menor” en cirugía es arduo de precisar. Problemas con escasa relevancia clínica pueden precisar cirugías complejas para resolverse, como los hipospadias distales, mientras que otros con mayor trascendencia clínica, como la fimosis, se corrigen con cirugías sencillas. Las malformaciones urogenitales menores afectan principalmente a niños, ya que la anatomía femenina convierte cualquier malformación urogenital en un problema “mayor”, tanto clínico (asociación con malformaciones internas) como quirúrgico (lesión de los mecanismos de la continencia). Comentaremos, por tanto, las 3 malformaciones más frecuentes en niños (fimosis, criptorquidia unilateral e hipospadias distal) y las 2 más comunes en niñas (sinequias vulvares e himen imperforado). El resto de las malformaciones urogenitales menores, mucho más infrecuentes, se recogen en la tabla 1.

Puntos clave

La fimosis es fisiológica al nacimiento y no debe plantearse ninguna actitud terapéutica hasta los 3 años de edad, salvo complicaciones (infecciones urinarias o balanitis).

Los testículos criptorquídicos deben corregirse precozmente (1 año de vida), una vez superados los primeros 6 meses, cuando aún pueden descender espontáneamente, para prevenir problemas de fertilidad.

Los hipospadias distales, aunque tienen escasa repercusión clínica, producen graves daños psicosexuales al niño y deben corregirse alrededor del año de vida, siempre antes de la escolarización.

Las sinequias vulvares son muy frecuentes, secundarias a procesos inflamatorios previos y recidivan fácilmente tras su corrección quirúrgica.

El himen imperforado es la causa más frecuente de obstrucción al flujo vaginal, cursa con amenorrea primaria y desarrollo sexual normal, y su corrección debe retrasarse hasta la pubertad si cursa asintomático.

Fimosis

El enfoque de los niños con fimosis, entendida como el estrechamiento del prepucio que no permite descubrir el glande, ha sido motivo de debate en los últimos años. Al nacimiento, el 95% de los niños presenta fimosis. Si bien la tendencia a largo plazo de la fimosis es su resolución espontánea (sólo el 1-2% de los adolescentes de 17 años mantienen la fimosis)^{1,2} hay motivos para plantearse un punto de corte a la edad de 3 años, momento en que la mayoría de los que la solucionarán espontáneamente ya la habrán resuelto, solos o con ayuda terapéutica mediante retracciones suaves, no forzadas, combinadas o no con tratamiento tópico con corticoides. Antes de los 3 años no procede realizar retracciones y sólo se debe mantener la higiene apropiada de la zona, y evitar asimismo las irritaciones del área del pañal. Es alrededor de dicha edad (3-4 años) también el momento adecuado para realizar una corrección quirúrgica, si procede, con las menores repercusiones psicológicas y el postoperatorio más favorable. No hay consenso para apoyar el intento de prevención de una posible infección urinaria sobre la base de una corrección neonatal de la fimosis^{3,4}. Aunque en diversos estudios el riesgo relativo de desarrollar una infección urinaria en los niños no circuncidados es mayor⁴, de 4 a 10 veces más, especialmente en el primer año de vida, el riesgo absoluto de desarrollarla en estas edades es bajo, del 1%, y por ello la magnitud del efecto protector sería baja. La intervención puede tener sus complicaciones. No obstante, desde el año 1989, la American Academy of Pediatrics dejó de contraindicar la circuncisión neonatal y la considera una parte importante en el manejo terapéutico de los neonatos diagnosticados de reflujo vesicoureteral². Por otra parte, las retracciones forzadas del prepucio pueden originar dolor, inflamación, postitis con edema y signos inflamatorios prepuciales por entrada de gérmenes a través de las fisuras producidas, e incluso fimosis cicatrizal que obligaría al tratamiento quirúrgico primario. Por lo tanto, salvo que tengamos motivos, en las infecciones de orina que pensemos que puedan estar favorecidas por esa fimosis o balanitis de repetición (2 procesos), se debería

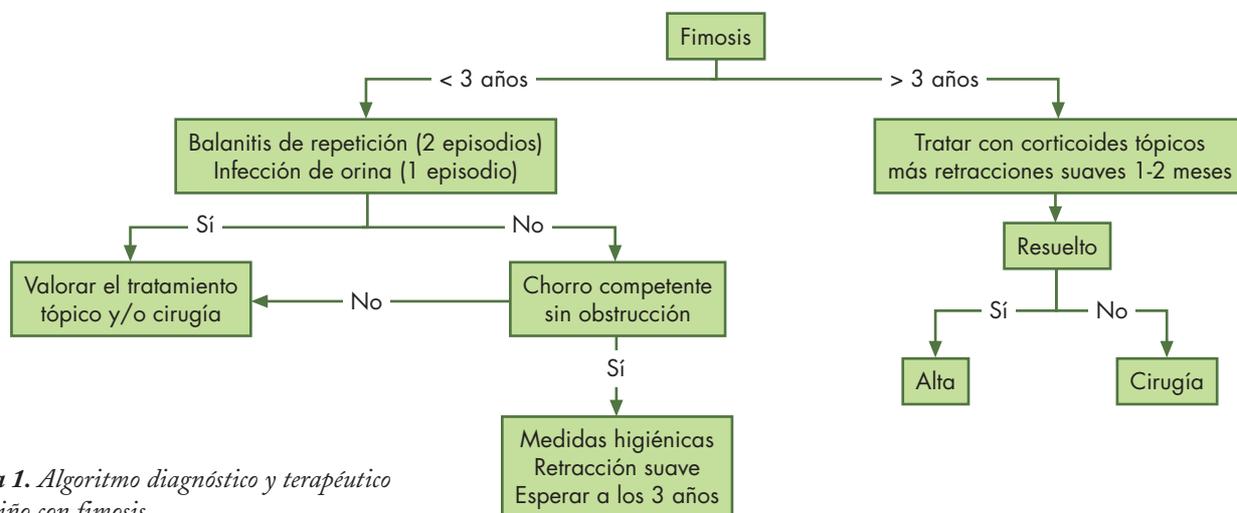


Figura 1. Algoritmo diagnóstico y terapéutico en el niño con fimosis.

- esperar hasta después de los 3 años para proceder a un intento terapéutico con corticoides tópicos (betametasona al 0,05% o clobetasona)^{5,6} durante un período máximo de 2 meses, tiempo en el cual se adiestrará a la familia para que realice asimismo retracciones progresivas del prepucio, siempre suaves y no forzadas, sin producir dolor ni fisuras. En caso de fallo terapéutico, se derivará al niño al cirujano infantil para valorar el tratamiento quirúrgico antes de los 4 años. El protocolo clínico actual se recoge en el algoritmo de la figura 1.

Criptorquidia unilateral

- La criptorquidia es la falta de descenso testicular completo, tanto unilateral como bilateral, de forma que la gónada se encuentra fuera del escroto. El término incluye cualquier localización del teste a lo largo de su recorrido normal. Desde el punto de vista práctico, la criptorquidia

comprende la ausencia del testículo en la bolsa escrotal, la incapacidad para hacerlo descender al escroto manualmente y la situación en la que, una vez descendido mediante las maniobras adecuadas, el testículo vuelve inmediatamente a su anterior posición, fuera de la bolsa escrotal. La criptorquidia unilateral es la malformación congénita más frecuente que afecta a los genitales externos en el varón. En el momento del nacimiento se observa en el 3-4% de los nacidos a término y en más del 30% de los prematuros⁷. En los nacidos a término, el descenso del testículo se puede completar en los primeros 6 meses de vida, de forma que si no ha bajado al escroto por entonces, en la mayoría de los casos quedará sin descender. En los prematuros, puede abarcar más allá del primer semestre de vida⁷. Después del primer año, la proporción de niños con criptorquidia oscila entre el 0,8 y el 2%. En más del 80% de los casos, el testículo no descendido se encuentra en el conducto inguinal⁷. Aproximadamente, dos tercios corresponden a presentaciones unilaterales y en la mayor parte, el teste afectado es el derecho (70%), ya que es el último en descender. La criptorquidia bilateral se asocia con más frecuencia a problemas generales de tipo genético, endocrinológico, etc., por lo que consideraremos como problema menor sólo la presentación unilateral inguinal.

La Asociación Europea de Urología publicó en 2001 una guía en la que propone intentar la reubicación escrotal mediante orquidopexia, antes de cumplir los 2 años de edad⁸. Aunque el tratamiento previo con gonadotrofinas (GnRH) no evita la orquidopexia en la mayoría de los casos, la Sociedad Europea de Urología Pediátrica recomienda, desde el año 2004, su utilización temprana para mejorar la calidad del semen en la vida adulta (nebulizador nasal de GnRH durante 4 semanas a dosis de 1,2 mg/día) seguido de una orquidopexia, preferiblemente antes del primer año de vida⁹. La Asociación Española de Pediatría, desde 1996, aconseja la derivación de los niños con criptorquidia al cirujano infantil a los 18 meses de edad¹⁰. Cada vez son más los autores que proponen adelantar la edad de derivación a los 6 meses para prevenir la atrofia testicular^{11,12}. El Panel Asesor Quirúrgico de la American Academy of Pediatrics recomienda, desde 2002, la orquidopexia en el período de lactante (menos de 1 año

Tabla 1. Malformaciones urogenitales menores infrecuentes

En el niño
Estenosis meatal congénita
Estenosis uretral congénita
Divertículo uretral
Pólipos uretrales
Megalouretra
Duplicación peneana
Pene cancelado o "enterrado"
En la niña
Estenosis uretral congénita
Pólipos uretrales
Hemangioliinfangiomias uretrales
Divertículo uretral
Duplicación uretral
Clitoromegalia
Hiperplasia labios mayores (labios "escrotales")

de edad)¹³.

Hipospadias distal

Se define hipospadias como la anomalía congénita del desarrollo uretral que implica la presencia del meato urinario proximal a su ubicación habitual en el vértice del glande. Esto implica una aplasia de la uretra distal al meato y su sustitución por un tejido fibroso (chorda) que puede incurvar el pene, junto con un prepucio semicircunferencial solamente dorsal. Los hipospadias proximales y medios (periné, escroto y cuerpo del pene) se asocian con malformaciones urológicas internas y su corrección quirúrgica es muy compleja, por lo que no pueden considerarse una malformación menor. Los hipospadias distales (pene distal, surco balanoprepucial y glande) son mucho más frecuentes, tienen una incidencia de 1 de cada 140 nacidos, raramente se asocian con otras malformaciones y no implican problemas funcionales urológicos o sexuales. Sin embargo, la grave repercusión de éstos en el desarrollo psicosexual del niño obliga a plantear su corrección¹⁴. La cirugía del hipospadias se ha sofisticado mucho en los últimos años con la aparición de mejores materiales de sutura, lentes de aumento, sondas de derivación de materiales bien tolerados, etc., lo que ha permitido adelantar su resolución cada vez más tempranamente y con más éxito. En la mente del pediatra al enfrentarse a un hipospadias debe estar la idea de que éste debe resolverse por cirujanos entrenados, ya que las complicaciones y secuelas son altas, debe ser intervenido tempranamente y estar resuelto cuando el niño inicia su escolarización. La edad óptima de intervención es a los 12-15 meses¹⁵. Si el pene se considera pequeño para la cirugía puede aplicarse pomada de dihidrotestosterona al pene y el glande, previamente a la cirugía, durante 3 semanas, por las noches, y advertir a la madre que debe protegerse los dedos con guantes de látex para que no se produzca la absorción de la crema por la piel¹⁶.

Sinequias vulvares

Las sinequias vulvares, o fusión labial, son procesos muy frecuentes que en ocasiones se confunden con la atresia vaginal. Se trata de un proceso adquirido, como consecuencia de una inflamación previa (vulvovaginitis) que causa la adhesión de los labios menores, los cuales aparecen como una delgada membrana semitransparente¹⁷. Excepcionalmente, puede producir obstrucción urinaria si se prolongan anteriormente hacia el clitoris¹⁸. El tratamiento es muy sencillo, no siempre necesario, y consiste en despegarlos con una pinza hemostática o "mosquito" hasta la horquilla vulvar. Para evitar la recidiva debe aplicarse lubricante urológico con tetracaína los primeros días y después vaselina estéril diariamente hasta los 15 días, que es el tiempo de regeneración del epitelio. Aun así, es frecuente la recidiva y sólo la vigilancia materna con la separación diaria de los labios durante el baño la previene eficazmente¹⁹.

Himen imperforado

Es la malformación genital obstructiva más frecuente en las niñas, y se ha descrito cierta prevalencia familiar²⁰. En el período neonatal o en la infancia temprana, se presenta como una fina membrana blanquecina que obstruye el introito vaginal, que protruye por una acumulación de secreción mucosa vaginal (mucocolpos). No obstante, la mayoría de las veces pasa inadvertido hasta la pubertad, donde se inicia como una membrana azulada protruyente junto con amenorrea primaria, un correcto desarrollo de los caracteres sexuales, dolor abdominal cíclico e, incluso, una masa pélvica palpable. El tratamiento consiste en la himenectomía mediante una incisión en "estrella"²¹. El momento idóneo para la cirugía, si la paciente está asintomática, es la pubertad, pues el estímulo estrogénico favorece la cicatrización de la mucosa himeneal.

Bibliografía



● Importante ●● Muy importante

■ Epidemiología

■ Ensayo clínico controlado

1. ●● American Academy of Pediatrics. Task Force on Circumcision. Circumcision policy statement. *Pediatrics*. 1999;103:686-93.
2. American Academy of Pediatrics. Report of the Task Force on Circumcision. *Pediatrics*. 1989;84:388-91.
3. Schoen EJ. Benefits of newborn circumcision: is Europe ignoring medical evidence? *Arch Dis Child*. 1997;77:258-60.
4. Schoen EJ, Colby CJ, Ray GT. Newborn Circumcision Decreases Incidence and Costs of Urinary Tract Infections During the First Year of Life. *Pediatrics*. 2000;105:789-93.
5. Golubovic Z, Milanovic D, Vukadinovic V, Rakic I, Perovic S. The conservative treatment of phimosis in boys. *Br J Urol*. 1996;78:786-8.
6. ● Lindhagen T. Topical clobetasol propionate compares with placebo in the treatment of unretractable foreskin. *Eur J Surg*. 1996;162:969-72.
7. American Academy of Pediatrics. Section of Urology. Timing of elective surgery on the Genitalia of Male Children with particular reference to the risks, benefits, and psychological effects of surgery and anesthesia. *Pediatrics*. 1996;97:590-4.
8. Riedmiller H, Androulakakis P, Beurton D, Kocvara R, Gerharz E. European Association of Urology. EAU guidelines on paediatric urology. *Eur Urol*. 2001;40:589-99.
9. Schwentner C. Neoadjuvant GnRH therapy before orchidopexy improves the fertility index. *BJU International*. 2004;93 Suppl 2:51.
10. Ruiz S. Calendario quirúrgico en niños. *An Esp Pediatr*. 1996;83:216-7.
11. Nagar H, Haddad R. Impact of early orchidopexy on testicular growth. *Br J Urol*. 1997;80:334-5.
12. ●● Hadziselimovic F, Herzog B. The importance of both an early orchidopexy and germ cell maturation for fertility. *Lancet*. 2001;358:1156-7.
13. American Academy of Pediatrics. Surgical Advisory Panel. Pautas para la remisión de pacientes a los especialistas quirúrgicos pediátricos. *Pediatrics*. (ed esp) 2002;54:50-3.
14. Berg R, Berg G. Penile malformation, gender identity and sexual orientation. *Acta psychiatr Scand*. 68; 1983:154-6.
15. Barcat J. Current concepts of treatment. En: Horton CE, editor. *Plastic and Reconstructive Surgery of the genital area*. Boston: Little Brown & Co, 1973; p. 249-63.
16. Shapiro SR. Complications on hipospadias repair. *J Urol*. 1984;131:518-22.
17. ● Williams TS, Callen JP, Owen LG. Vulvar disorder in the prepubertal female. *Pediatr Ann*. 1986;15:588-605.
18. Norbeck JC, Ritchey MR, Bloom DA. Labial fusion causing upper urinary tract obstruction. *Urology*. 1993;42:209.
19. Cowell CA. The gynecologic examination of infants, children and young adolescents. *Pediatr Clin North Am*. 28 1981:247-66.
20. Usta IM, Awwad JT. Imperforate hymen: report of an unusual familial occurrence. *Obstet Gynecol*. 1993;82:655.
21. Rock JA, Horowitz IR. Surgical condition of the vagina and urethra. En: Rock JA, Thompson JD, editors. *The Linde's operative gynecology*. 8th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers; 1997. p. 913.