

EL SÍNDROME HERNIA DE SPIEGEL CONGÉNITA-CRIPTORQUIDIA Y LOS DEFECTOS CONGÉNITOS DE LA PARED ABDOMINAL

L. Moles-Morenilla, C. Delgado-Jiménez, J.M. Sánchez-Blanco, A. Galindo-Galindo, D. Gómez-Rubio J. Lorente-Herce

Servicio de Cirugía General y Digestiva. Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

Resumen

Introducción. La asociación de Hernia de Spiegel (HS) congénita y criptorquidia (CPT) homolateral es un síndrome emergente. El objetivo de este trabajo es realizar un estudio comparativo con los otros defectos congénitos de la pared abdominal que se asocian con criptorquidia.

Material y método. Analizamos a los niños con reparación quirúrgica de Hernia de Spiegel congénita y criptorquidia homolateral, recogidos en la literatura entre 1943 y 2010. Se examinó la prematuridad, la presencia de gubernaculum y las anomalías asociadas. Los resultados se comparan con la literatura en la que se asocian los defectos congénitos de la pared abdominal (gastrosquisis, onfalocele, s.prune belly...) y criptorquidia. Se aplicó estadística descriptiva con cálculo de porcentajes y medias.

Resultados. Encontramos 17 pacientes operados de HS y criptorquidia asociada, siendo esta bilateral en 5 (22%). La media de edad fue de 5 meses. No hubo ningún paciente prematuro en los casos de Hernia de Spiegel; en los pacientes con gastrosquisis la prematuridad oscila entre el 40-100%; en los pacientes con onfalocele la prematuridad es del 42% y en los casos de S. Prune Belly el 43%. Los pacientes con Hernia

de Spiegel presentaron ausencia de gubernaculum en 7 de 17 y como anomalías asociadas: ausencia de un canal inguinal en 13 de 17; hernia inguinal: 2; hernia umbilical: 1; y ano imperforado 1.

Conclusiones. Tras estudio comparativo con los defectos congénitos de pared abdominal asociados a criptorquidia, tenemos que en el nuevo síndrome hernia de Spiegel-criptorquidia hay: 1) Ausencia de prematuridad como factor de riesgo de criptorquidia. 2) Existe controversia sobre la importancia de la presión intraabdominal en la etiología de la criptorquidia. 3) Son necesarios nuevos estudios para despejar las incógnitas de este nuevo síndrome.

PALABRAS CLAVE: Hernia de Spiegel. Criptorquidia. Gastrosquisis. Onfalocele.

Abstract

Introduction. The combination of congenital Spigelian hernia (HS) and ipsilateral cryptorchidism is a emergent syndrome. The aim of this study was to perform a comparative analysis with congenital abdominal wall defects and cryptorchidism.

Patients and method. We analyzed children with surgical repair of a congenital Spigelian hernia and cryptorchidism, reported in the literature from 1943 to 2010. Prematurity, the absence of gubernaculum and associated anomalies were examined. The results are compared with

CORRESPONDENCIA

Luis Moles Morenilla
Servicio de Cirugía General y Digestiva
Hospital Universitario deValme
Crta. de Cádiz s/n. 41014, Sevilla, España.
Tel.:34 955015742, Fax: 34 955015899.
luismoles@wanadoo.es

the literature of the congenital abdominal wall defects (omphalocele, gastroschisis...) and cryptorchidism. Descriptive statistical techniques were applied and percentages and means were calculated.

Results. There were 17 patients in whom Spigelian hernias were repaired. The cryptorchidism was bilateral in 5 (22 %). The mean age was 5 months. There were no premature in cases of Spigelian hernia; in patients with gastroschisis prematurity is 40-100%; in patients with omphalocele prematurity is 42% and in cases of S. Prune Belly prematurity is 43%. Patients with Spigelian hernia presented absence of gubernaculum in 7 of 17; and as associated anomalies: absence of an inguinal canal in 13 of 17; inguinal hernia (n = 2); umbilical hernia (n = 1) and imperforate anus (n = 1).

Conclusions. After compare with the congenital abdominal wall defects and CPT. In pediatric patients with Spigelian-cryptorchidism syndrome: There are absence of prematurity as a risk factor of cryptorchidism. The supposedly low intra-abdominal pressure during intrauterine development contributing to the failure of the testis descend, has been a subject of controversy. Further studies may concentrate upon the etiology of this congenital syndrome.

KEY WORDS: Spigelian hernia. Cryptorchidism. Gastroschisis. Omphalocele.

Introducción

La hernia de Spiegel (HS) es una protrusión de peritoneo, grasa preperitoneal o de órganos abdominales a través de un defecto en la aponeurosis de Spiegel. Las HS pediátricas suponen el 3 % del total. Recientemente un nuevo síndrome formado por la asociación de criptorquidia homolateral y HS congénita se ha propuesto por Raveenthiran¹. Es conocida desde hace tiempo la asociación entre criptorquidia y niños con defectos congénitos de la pared abdominal: onfalocele (OMP), gastrosquis (GS), síndrome Prune belly..., existiendo controversia sobre el mecanismo del fallo del descenso testicular y el papel desempeñado por la presión intraabdominal. El objetivo de este trabajo es analizar los aspectos anatómicos y etiopatogénicos de los varones menores de dos años con HS y criptorquidia descritos en la literatura, comparándolos con otros defectos congénitos de la pared abdominal (DCPA).

Pacientes y método

Se examinó retrospectivamente en la base de datos Medline (1943-2010), a los artículos de pacientes pediátricos con reparación quirúrgica de hernia de Spiegel. El diagnóstico de HS fue confirmado mediante intervención quirúrgica. Este estudio incluye 10 artículos de la literatura¹⁻¹⁰ con 17 pacientes menores de 2 años presentando criptorquidia (CPT) y 34 HS. Se recogieron la edad, la localización herniaria, la prematuridad,

la presencia de gubernaculum y las anomalías asociadas. Estas variables se compararon con la literatura de los DCPA. Se aplicó estadística descriptiva con cálculo de porcentajes y medias.

Resultados

Encontramos 17 pacientes menores de 2 años operados de HS con CPT asociada. La media de edad fue de 5 meses. Localización de la CPT (derecha 8, izquierda 7, bilateral 5) y de la HS (derecha 13, izquierda 7, bilateral 7). No hubo ningún paciente prematuro, ni con otros factores de riesgo de criptorquidia. La prematuridad se presentó en el 40-100% de los pacientes con GS, en el 42% de los pacientes con OMP y en el 43% de los pacientes con S. Prune Belly. En los casos con HS había ausencia de gubernaculum en 7 de 17, ausencia de canal inguinal en 13 de 17, un testículo hipodesarrollado y con disociación epidídimo-testicular y testículo intrasacular en 15 pacientes, siendo 2 bilaterales. Entre las anomalías asociadas de los pacientes con HS están las siguientes: hernia inguinal: 2; hernia umbilical: 1; debilidad muscular contralateral: 1 y ano imperforado:

1. La ausencia de gubernaculum se ha descrito en casos con GS. Las anomalías asociadas a los DCPA se presentan en la **tabla 1**.

Discusión

Las HS se sitúan en la línea semilunar. Infraumbilicalmente las fibras de los músculos transverso y oblicuo menor son casi paralelas, lo que favorece una menor resistencia y aumenta el riesgo de herniación. La mayoría de las HS están ubicadas debajo del músculo oblicuo mayor. Hay dos tipos de hernias dependiendo de su relación con los vasos epigástricos inferiores. Las HS representan el 0,1-2% de las hernias de la pared abdominal. Los casos infantiles son el 3% de las HS publicadas. La media de edad fue de 5 meses, lo que indicaría una causa congénita. Las causas de las HS en la infancia son inciertas. La etiología congénita se debería a un defecto en el desarrollo de la pared abdominal; estaría reforzada por el elevado número de casos menores de 1 año y por su asociación con criptorquidia. Los factores predisponentes son excepcionales en la infancia. Entre los casos estudiados un paciente presentó ano imperforado, que produciría un aumento de la presión intraabdominal y favorecería la aparición de HS. El testículo no descendido o criptorquidia es aquel situado fuera del escroto; se presenta en el 3% de los recién nacidos a término. El mecanismo de descenso testicular es multifactorial, necesitando un eje hipotálamo-pituitario-gonadal intacto y un epidídimo y testículo normales¹⁷. La mayoría de los testículos descienden durante el primer año de la vida, fundamentalmente en los 3 primeros meses. El testículo no descendido se puede situar desde el retroperitoneo cerca del riñón hasta el escroto. Frecuentemente se ubica en el anillo inguinal interno. Otras veces se coloca en la tuberosidad púbica o en la parte superior

Tabla 1. Defectos congénitos de la pared abdominal y anomalías asociadas.

Defecto	Incidencia (%) de criptorquidia	Prematuridad (%)	Anomalías asociadas
Gastrosquisis	5** - 40 ^o	40* - 100**	Atresia intestinal*, artrogriposis múltiple congénita ^o
Onfalocele	33*	42 ^{oo}	Defectos cong. de la línea media**; Malformaciones cerebrales**
S. prune belly	100*	43 ^{ooo}	Anomalías del tracto urinario, pulmonares, esqueléticas, cardíacas y gastrointestinales ^{oo}
H. Umbilical	6*		
Extrofia Vesical	40*		
H de Spiegel	75 ^o	0	Otras hernias; ano imperforado***

H.:hernia. Cong.:congénitos. Citas.- *(11), **(12), *** (1), ^o(13),^{oo}(14), ^{ooo}(15), ^o(2), ^{oo}(16).

del escroto. A veces el testículo es ectópico, desviándose de su vía normal de descenso y colocándose en el periné o paraescrotal. La criptorquidia es bilateral en el 10% de los casos. En el descenso normal del testículo en el escroto participan factores endocrinos y mecánicos, desconociéndose el mecanismo exacto. La migración al escroto se efectúa en una etapa transabdominal controlada por la hormona de las células de Leydig INSL3, con aumento del gubernaculum y otra etapa inguinoescrotal. El gubernaculum es un cordón fibroso que a las 8 semanas de gestación fija el testículo al anillo inguinal interno. El proceso vaginal es una evaginación peritoneal que en el tercer mes del desarrollo atraviesa la pared abdominal anterior junto al gubernaculum. En el séptimo mes este último aumenta de tamaño dilatando el canal inguinal y el escroto. Posteriormente el gubernaculum se atrofia y permite el descenso testicular. La fase inguinoescrotal del descenso testicular es andrógeno-dependiente, con el factor añadido de una presión abdominal incrementada¹⁸.

Hay varios factores reguladores del descenso testicular.

1) Estructurales: gubernaculum, conducto inguinal y testículo normalmente desarrollado.

2) Genéticos: Cromosoma Y, gen SRY...

3) Hormonales: testosterona, hormona antimülleriana, hCG materna, FSH y LH fetales.

4) Nerviosos: nervio genitocrural (en la 2ª fase). Las alteraciones de estos factores pueden originar criptorquidia, aunque la idiopática es frecuente. Algunos posibles factores de riesgo de criptorquidia son: prematuridad (ya que el descenso de los testículos se completa en el tercer trimestre de la gestación), recién nacido de bajo peso, gemelaridad, presentación de nalgas, diabetes gestacional; consumo materno

de cafeína, alcohol y tabaco; exposición materna a estrógenos, lesiones del sistema nervioso central (mieolomeningocele) y cirugía inguinal previa¹⁹. La criptorquidia en ocasiones aparece en anomalías cromosómicas y forma parte de más de 50 síndromes de múltiples anomalías congénitas. (S. Prader-Willi, S. Prune Belly, Down, anomalías del tracto urinario, hipospadias...). Lo referido previamente apunta a una etiología del testículo no descendido multifactorial y compleja²⁰. En casos de defectos de la pared abdominal, como gastrosquisis, onfalocele, S. Prune Belly...está bien documentada su asociación con criptorquidia. El onfalocele (OMP) se define como un defecto en el anillo umbilical de 4 a 10 cm, por el que pasa el saco herniario con el amnios y el peritoneo. El OMP forma parte de una enfermedad congénita multisistémica en el 50 a 67% de los casos. La GS es un defecto de la pared abdominal inferior a 4 cm, con evisceración prenatal del intestino. Kaplan et al¹¹ refieren la siguiente incidencia de criptorquidia (CPT) en niños de 1 año con defectos de la pared abdominal: S. Prune Belly 100% de CPT, extrofia de vejiga o cloaca 40%, OMP 33%, GS 15%, hernia umbilical 6% y hernia inguinal 3% de CPT. Kaplan et al¹¹ sugieren una asociación entre CPT y algunos defectos de la pared abdominal y entre el tamaño del defecto y la incidencia de CPT; al disminuir la presión intraabdominal se impediría el descenso testicular al escroto. Por su parte Gauderer²¹ refiere un 22% de CPT en casos de GS, mencionando también la asociación de testículo no descendido en pacientes con OMP y S. Prune Belly; resaltando la importancia de la presión intraabdominal en el adecuado descenso. Dicho autor menciona otros posibles factores mecánicos responsables de la falta de migración: alteración de la implantación del gubernaculum, cierre prematuro del anillo inguinal y adhesiones entre las estructura vecinas al testículo²¹. Levard et al¹³ también exponen que en los casos de GS, OMP y S. Prune Belly la CPT está bien documentada y que puede deberse a la disminución de la presión intraabdominal; añadiendo la prematuridad en casos de GS. Sin embargo Koivusalo et al¹² contradicen la teoría de

la presión intraabdominal disminuida como responsable de la CPT. En su estudio no encuentra relación entre el tamaño del defecto parietal (OMP o GS) y la incidencia de CPT. Aunque el tamaño medio del defecto en casos de OMP y GS era similar, la incidencia de CPT era más baja con GS. Menciona que estudios en ratas muestran que la presión intraabdominal tiene efectos limitados en el descenso testicular. Concluye que la incidencia de CPT en pacientes con OMP está elevada significativamente y se asocia muchas veces con defectos congénitos de la línea media. En relación a la GS la incidencia de CPT está poco elevada y puede explicarse parcialmente por la mayor frecuencia de prematuridad (**Tabla 1**).

En la revisión realizada no había factores de riesgo de criptorquidia (prematurnidad, bajo peso, diabetes gestacional...) en los pacientes con HS. Sin embargo la prematuridad es frecuente en los pacientes con GS, S. Prune Belly y OMP. En el S. Prune Belly son frecuentes las anomalías del tracto urinario entre otras; la GS se asocia con atresia intestinal (15%) y el OMP se vincula con defectos congénitos de la línea media. Ninguna de estas alteraciones aparecen en los casos revisados con HS, excepto un paciente con ano imperforado que se puede incluir en los defectos de la línea media.

Algunos autores proponen que los defectos de la pared abdominal y la HS, disminuirían la presión intraabdominal impidiendo el descenso testicular al escroto^{7,9, 11}. Otros autores discrepan al no encontrar relación entre la incidencia de CPT y el tamaño del defecto parietal, proponiendo distintas causas (defectos congénitos de la línea media y prematuridad)¹².

Raveenthiran¹ sugiere un nuevo síndrome, en el que el testículo ectópico se acompañaría de un processus vaginalis que formaría un saco potencial, si aumentara la presión intraabdominal el saco potencial se abriría, produciendo una HS.

Examinando los factores reguladores del descenso testicular tenemos que en el síndrome prune belly, el testículo es histológicamente anormal, siendo un vector etiológico a tener en cuenta. En los casos de HS estudiados por los autores observamos que había ausencia de canal inguinal en 13 de 17 pacientes. Hadziselimovic et al²² han sugerido que el defecto de la pared abdominal de la HS congénita y la criptorquidia, inducen un canal inguinal anormal. También hay que señalar que en los casos revisados el testículo era intrasacular en 15 de 17 CPT y había ausencia de gubernaculum en 7 de 17. En pacientes con GS también se ha descrito la falta de gubernaculum; Gauderer²¹ describe 3 casos de GS y ausencia de gubernaculum y Pringle²³ otros dos casos.

Rushfeldt et al.² han propuesto que en el síndrome hernia de Spiegel-criptorquidia el primer paso sería la falta de desarrollo de gubernaculum, lo que produciría ausencia de canal inguinal y CPT.

Como conclusiones en relación al síndrome Hernia de Spiegel-criptorquidia tenemos:

1) La ausencia de prematuridad como factor de riesgo de criptorquidia.

2) Hay controversia sobre el rol de la presión intraabdominal en la génesis de la criptorquidia.

3) Necesidad de nuevos estudios que aclaren las incógnitas de este nuevo síndrome.

BIBLIOGRAFÍA

1. Raveenthiran V. Congenital Spigelian hernia with cryptorchidism: probably a new syndrome. *Hernia* 2005; 9: 378-380.
2. Rushfeldt C, Oltmanns G, Vonen B. Spigelian-cryptorchidism: a case report and discussion of the basic elements in a possibly new congenital syndrome. *Pediatr Surg Int* 2010; 26: 939-942.
3. Durham MM, Ricketts RR. Congenital Spigelian hernia and cryptorchidism. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 1814-1817.
4. Vaos G, Gardikis S, Zavras N. Strangulated low Spigelian hernia in children: Report of two cases. *Pediatr Surg Int* 2005; 21 (9): 736-738.
5. Torres A, Cabello R, García C, Garrido M, García P, Martínez A. Hernia de Spiegel: A propósito de 2 casos asociados a criptorquidia. *Cir Pediatr* 2005; 18: 99-100.
6. Levy G, Nagar H, Blachar A, Ben-Sira L, Kessler A. Pre-operative sonographic diagnosis of incarcerated neonatal Spigelian hernia containing the testis. *Pediatr Radiol* 2003; 33:4079.
7. Al-Salem AH. Congenital Spigelian hernia and criptorchidism: cause or coincidence?. *Pediatr Surg Int* 2000; 16: 433-436.
8. Ostlie DJ, Zerella JT. Undescended testicle associated with spigelian hernia. *J Pediatr Surg* 1998; 1426-1428.
9. Silberstein PA, Kern IB, Shi ECP. Congenital spigelian hernia with cryptorchidism. *J Pediatr Surg*; 1996; 31: 1208-1210.
10. Graivier L, Bernstein D, RuBane CF. Lateral ventral (Spigelian) hernias in infants and children. *Surgery* 1978; 83: 288-290.
11. Kaplan LM, Koyle MA, Kaplan GW, Farrer JH, Rajfer J. Association between abdominal wall defects and cryptorchidism. *J Urol* 1986; 136: 645-647.
12. Koivusalo A, Taskinen S, Rintala RJ. Cryptorchidism in boys with congenital abdominal wall defects. *Pediatr Surg Int* 1998; 13: 143-145.
13. Levard G, Laberge JM. The Fate of Undescended testes in Patients with Gastroschisis. *Eur J Pediatr Surg* 1997; 7(3): 163-165.
14. Hwang PJ, Konsseff BG. Omphalocele and gastroschisis: an 18-year review study. *Genet Med* 2004; 6(4): 232-236.
15. Routh JC, Huang L, Retik AB, Nelson CP. Contemporary epidemiology and characterization of newborn males with prune belly syndrome. *Urology* 2010; 76(1): 44-48.
16. Bogart MM, Arnold HE, Greer KE. Prune-Belly Syndrome in Two Children and Review of Literature. *Pediatr Dermatol* 2006; 23(4): 342-345.
17. Harji DP, Singh M, Roberts T, Baxter A, Heer K. Spigelian hernia and cryptorchidism. *Hernia* 2011; 15(2):221-223.
18. Virtanen HE, Bjercknes R, Cortes D, Jorgensen N, Rappert-De Meyts E, Thorsson AV et al. Cryptorchidism: classification, prevalence and long-term consequences. *Acta Paediatr* 2007; 96: 611-616.

19. Ashley RA, Barthold JS, Kolon TF. Cryptorchidism: Pathogenesis, Diagnosis, Treatment and Prognosis. *Urol Clin N Am* 2010; 37: 183-193.

20. Kolon TF, Patel RP, Huff DS. Cryptorchidism: diagnosis, treatment and long-term prognosis. *Urol Clin N Am* 2004; 31: 469-480.

21. Gauderer MWL. Gastroschisis and Extraabdominal Ectopic Testis: Simultaneous Repair. *J Pediatr Surg* 1987; 7: 657-659.

22. Hadziselimovic F, Snyder HM, Huff DS. An unusual subset of cryptorchidism: possible end organ failure. *J Urol* 1999; 162: 983-985.

23. Pringle KC. Testicular proximity can induce gubernaculum formation after delivery. *J Pediatr Surg* 2001; 36(11): 1708-1709.