

EL SÍNDROME HERNIA DE SPIEGEL CONGÉNITA Y CRIPTORQUIDIA HOMOLATERAL: REVISIÓN DE 31 CASOS DE LA LITERATURA; DENOMINACIÓN, ELEMENTOS BÁSICOS Y CLASIFICACIÓN.

L. Moles-Morenilla, A. Gómez-Sotelo, O. Hurtado-Morales, I. Ponce-Guerrero, D. Gómez-Rubio, P. Martínez-García

Hospital Universitario N. S. de Valme. Sevilla.

Resumen

Introducción: La asociación de hernia de hernia de Spiegel (HS) congénita y criptorquidia (CH) homolateral se ha presentado como un nuevo síndrome. El objetivo de este trabajo es proponer una denominación, una clasificación y definir los elementos básicos de dicho síndrome.

Material y Métodos: Realizamos una revisión observacional retrospectiva y descriptiva de los pacientes con síndrome Hernia de Spiegel congénita y criptorquidia homolateral recogidos en la literatura. Se revisa la edad, el lado, la presencia de gubernaculum (GU), canal inguinal (CI), testículo intrasacular, anomalías asociadas, la criptorquidia descubierta antes que la hernia y las alteraciones testiculares. Aplicamos estadística descriptiva con cálculo de porcentajes y medias.

Resultados: En el año 2005 Raveenthiran presentó el síndrome Hernia de Spiegel congénita y criptorquidia homolateral. Encontramos 29 pacientes con este síndrome operados y 2 no

operados. La edad media al diagnóstico fue 8 meses. En cuanto al lado, en 15 fue el derecho, en 11 el izquierdo y en 5 bilaterales. No se identificó el gubernaculum en 17 pacientes. No se identificó el canal inguinal en 19 pacientes, y en un caso el canal inguinal estaba alterado. En 27 pacientes el testículo era intrasacular y en 2 no intrasacular (Tabla 1). Hubo anomalías asociadas en 10 pacientes (32%) (Tabla 2). Hubo múltiples anomalías en 3 pacientes. En 4 casos la criptorquidia se descubrió antes que la hernia. Hubo alteraciones en el testículo en 3 casos.

Conclusiones: Se propone que el síndrome hernia de Spiegel congénita y criptorquidia homolateral se denomine síndrome de Raveenthiran. Se propone que dicho síndrome se clasifique en: Tipo I (sin anomalías asociadas) y Tipo II (con anomalías asociadas). Los elementos básicos del síndrome son: ausencia de gubernaculum, ausencia de canal inguinal y testículo intrasacular

Palabras clave: Hernia de Spiegel. Criptorquidia. Gubernaculum. Canal inguinal.

Abstract

Introduction: The association of congenital Spiegelian hernia (SH) and ipsilateral cryptorchidism (IPC) has been presented as a new syndrome. The aim of this paper is to propose a name, classification and define the basic features of the said syndrome.

CORRESPONDENCIA

Luis Moles Morenilla
l5moles@hotmail.es

Material and approaches: We conducted an observational and descriptive retrospective review of patients with congenital Spigelian hernia and ipsilateral cryptorchidism syndrome reported in the literature. Age, side, the presence of gubernaculum (GU), inguinal canal (IC), intrasacular testicle, associated anomalies, cryptorchidism discovered before the hernia and testicular changes were reviewed. We use descriptive statistics in order to calculate percentages and averages.

Results: In 2005 Raveenthiran introduced the idea of the congenital Spigelian hernia and ipsilateral cryptorchidism syndrome. We found 29 patients with this syndrome who had undergone surgery and 2 who did not. The mean age at diagnosis was 8 months. In 15 cases it was found in the right side, 11 in the left and 5 were bilateral. Gubernaculum was absent in 17 patients. The inguinal canal was absent in 19 patients, and in one case the inguinal canal was altered. There were 27 cases of patients with intrasacular testicle and 2 cases in which it was not intrasacular. (Table 1). There were associated anomalies in 10 patients (32%) (Table 2). There were multiple anomalies in 3 patients. In 4 cases cryptorchidism was discovered before the hernia. There were 3 cases who showed changes in the testicles.

Conclusions: We propose to name the congenital Spigelian hernia and ipsilateral cryptorchidism syndrome as the Raveenthiran syndrome. We propose to classify the syndrome as Type I (without associated anomalies) and Type II (with associated anomalies). The basic features of the syndrome are: absence of gubernaculum, no inguinal canal and intrasacular testicle.

Key words: Spigelian hernia. Cryptorchidism. Gubernaculum. Inguinal canal.

Introducción

La hernia de Spiegel es una protrusión de peritoneo, de grasa preperitoneal o de órganos abdominales a través de un defecto en la aponeurosis de Spiegel, que suele ocurrir en pacientes adultos^{1,2}.

Recientemente un síndrome formado por HS congénita y criptorquidia homolateral ha sido propuesto por Raveenthiran^{3, 4}. La ausencia de gubernaculum y canal inguinal, y el testículo intrasacular se ha observado en la mayoría de los casos^{1, 5, 6}. Algunos pacientes portadores de este síndrome también presentan otras anomalías¹.

El objetivo de este trabajo es proponer una denominación sencilla, establecer los elementos básicos y una clasificación de este síndrome, que facilite el diagnóstico y el tratamiento.

Material y métodos

Se examinó retrospectivamente en la base de datos Medline (1978-2014), los artículos de pacientes con HS congénita y criptorquidia homolateral. Este estudio incluye 19 artículos de la literatura^{3,21}, con 31 pacientes.

Tabla 1. Casos de Síndrome hernia de Spiegel congénita y criptorquidia homolateral, con tratamiento quirúrgico (n=29). Elementos básicos.

Autor (año)	Lado	Presencia de gubernaculum	Presencia de canal inguinal	Testículo intrasacular
Graivier et al (1978) ⁷	Izd.	¿	¿	Si
	Der.	¿	¿	Si
Pul et al (1994) ⁸	Der.	¿	¿	No
Silberstein et al (1996) ⁹	Izd.	¿	No	Si
	Der.	No	No	Si
Ostlie et al (1998) ¹⁰	Der.	No	No	Si
Al-Salem (2000) ¹¹	Izd.	No	No	Si
Levy et al (2003) ¹²	Bilateral	¿	¿	Si (Der.)
	Izd.	¿	¿	Si
Torres et al (2005) ¹³	Der.	No	No	Si
	Bilateral	¿	¿	Si (Izd.)
Raveenthiran (2005) ³	Der.	¿	No	Si
O'Sullivan et al (2006) ¹⁴	Izd.	¿	Alterado	Si
Durham et al (2006) ¹⁵	Izd.	¿	No	Si
	Bilateral	No	No	Si
	Der.	No	No	No
	Bilateral	No (Der.)	No	Si
Kumar et al (2007) ¹⁶	Der.	No	¿	Si
Inam et al (2009) ¹⁷	Der.	No	No	Si
Rushfeldt et al (2010) ⁵	Der.	No	¿	Si
Fascetti-León (2010) ¹⁸	Bilateral	¿	¿	Si
Singal et al (2011) ¹⁹	Der.	No	No	Si
	Izd.	No	No	Si
Bilici et al (2012) ²⁰	Izd.	No	No	Si
	Izd.	No	No	Si
	Izd.	No	No	Si
	Izd.	No	No	Si
Parihar et al (2013) ⁶	Der.	No	No	Si
Balsara et al (2013) ²¹	Izd.	¿	No	Si

Der.:derecho. Izd.: izquierdo.

Tabla 2. Anomalías asociadas (n = 18) al síndrome HS congénita y criptorquidia homolateral

Anomalía	Número de casos
Hipospadias	3
Hernia inguinal	2
Hernia umbilical	1
Debilidad de pared abdominal	1
Ano imperforado	1
Agnesia anorectal	1
Hidrocele	1
Hemiescrotro hipoplásico	1
Micrognatia	1
Fisura palatina	1
Orejas malformadas	1
Scalp aplasia cutis	1
Pié zambo	1
Miembro inferior deformado	1
Amelia	1

Se analizó la edad al diagnóstico, la localización, la presencia de gubernaculum, de canal inguinal, de testículo intrasacular, anomalías asociadas, la criptorquidia descubierta antes que la HS y las alteraciones en el testículo. Se aplicó después estadística descriptiva con cálculo de porcentajes y medias.

Resultados

Se encontraron 31 pacientes con HS congénita y criptorquidia homolateral, 29 tratados quirúrgicamente y 2 no operados. La edad media al diagnóstico fue 8 meses, con un rango de 0 – 60 meses. Había 15 hernias derechas, 11 izquierdas y 5 bilaterales.

No se identificó el gubernaculum en 17 pacientes y en 12 no había datos. No se identificó el canal inguinal en 19 casos, no había datos en 9 y en 1 caso el canal inguinal estaba alterado. El testículo estaba intrasacular en 27 pacientes y no intrasacular en 2.

Hubo anomalías asociadas en 10 pacientes (32%) (3 hipospadias, 2 hernias inguinales y otras: 13). Hubo anomalías múltiples en 3 pacientes. En 4 casos la criptorquidia se descubrió antes que la HS. Hubo alteraciones en el testículo en 3 pacientes (1 testículo pequeño; 1 con testículo pequeño y epidídimo grande; 1 con teste hipoplásico y disociación epidídimo-testicular).

Discusión

La HS congénita y CH homolateral es probablemente un nuevo síndrome, defendido por varios autores^{1-6, 17, 20}. Aunque otros no comparten esta opinión^{16, 22}.

Como hemos visto en nuestros resultados se han descrito más de 31 casos en la literatura. Planteamos que se denomine síndrome de Raveenthiran por ser este autor quien primero lo propuso en el año 2005³, sugiriendo un novedoso mecanismo etiopatogénico, y para lograr una denominación más breve y manejable.

Recientemente Rushfeldt et al y Bilici et al han sugerido varios elementos básicos constitutivos: la ausencia de gubernaculum y de canal inguinal, y el testículo dentro del saco herniario spigeliano^{5, 20}. Nuestros resultados apoyan esta propuesta, ya que había ausencia de GU en 17 de 29 pacientes operados, no existiendo datos en los otros 12.

También había ausencia de CI en 19 de 29 pacientes, sin datos en 9 y 1 caso con CI alterado. Y por último, el testículo era intrasacular en 27 de 29 pacientes, y en 2 casos no era intrasacular.

La CH en niños asociada con HS se considera congénita^{5, 6}. Existe controversia en relación al mecanismo de esta asociación. Varios autores sostienen que en este síndrome la HS es el defecto primario, más un aumento de la presión intraabdominal hacen que el testículo tome la vía de menor resistencia y descansa en el saco herniario^{9, 11, 12, 15, 16}. Otros autores apoyan la teoría de Raveenthiran, según la cual el testículo no descendido es la primera anomalía, y origina una HS al arrastrar el processus vaginalis con él; un incremento de la presión intraabdominal abriría el saco herniario potencia^{3, 4, 17}. En los casos revisados se descubrió primero la CH antes que la HS en 4 pacientes^{3, 4, 12, 15}. Rushfeldt et al exponen que un fallo en el desarrollo del GU es el primer paso⁵ produciendo una falta de desarrollo del CI²³ y que el testículo permanezca en situación intraabdominal. Recientemente Jones et al presentan la hipótesis de que este síndrome se origina porque el GU y el CI se sitúan anómalamente cranealmente, en la línea mamaria que descansa en la fascia de Spiegel resultando un testículo ectópico²⁴.

Por otra parte, en los casos revisados hubo anomalías asociadas en 10 pacientes (32%), siendo las más frecuentes el hipospadias (3 casos) y las hernias inguinales (2 casos). Las anomalías eran múltiples en 3 pacientes^{3, 4, 11}. Estas alteraciones plantean interrogantes añadidos a la etiología de este síndrome. Dada la elevada frecuencia de las anomalías asociadas, proponemos clasificar este síndrome en dos grupos: Tipo I.- sin anomalías asociadas y Tipo II.- con anomalías asociadas. Con esta clasificación pretendemos que el médico que atiende a estos pacientes busque posibles patologías acompañantes y facilitar el diagnóstico, tratamiento y pronóstico.

Conclusiones

Proponemos que se denomine Síndrome de Raveenthiran a la asociación de hernia de Spiegel congénita y criptorquidia homolateral. Se propone que dicho síndrome se clasifique en: Tipo I.- sin anomalías asociadas y Tipo II.- con anomalías asociadas. Y por último, los elementos básicos de este síndrome son ausencia de gubernaculum, ausencia de canal inguinal y testículo intrasacular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moles L, Gómez D, Sánchez JM, Galindo A, Recio G, Brox A. El nuevo síndrome de hernia de Spiegel congénita y criptorquidia. Análisis de 16 casos. Cir Esp 2008; 84: 154-7.
2. Moles L, Sánchez JM, Galindo A, Márquez M, Recio G, Gómez D. Hernia de Spiegel en la infancia. Una revisión de 40 hernias de la literatura. RAPD ONLINE 2010; 33: 10-3.

3. Raveenthiran V. Congenital Spigelian hernia with cryptorchidism: probably a new syndrome. *Hernia* 2005; 9:378-80.
4. Raveenthiran V. Congenital Spigelian hernia and cryptorchidism: a distinct clinical syndrome. *J Pediatr Surg* 2007; 42: 1794-5.
5. Rushfeldt C, Oltmanns G, Vonen B. Spigelian-cryptorchidism syndrome: a case report and discussion of the basic elements in a possibly new congenital syndrome. *Pediatr Surg Int* 2010; 26: 939-42.
6. Parihar D, Kadian YS, Raikwar P, Rattan KN. Congenital Spigelian Hernia and Cryptorchidism: another case of new syndrome. *APSP J Case Rep* 2013; 4: 41.
7. Graivier L, Bernstein D, RuBane F. Lateral ventral (Spigelian) hernias in infants and children. *Surgery* 1978; 83: 288-90.
8. Pul N, Pul M. Spigelian hernia in children. Report of two cases and review of the literature. *Yonsei Med J* 1994; 35: 101-4.
9. Silberstein PA, Kern IB, Shi ECP. Congenital Spigelian hernia with cryptorchidism. *J Pediatr Surg* 1996; 31: 1208-10.
10. Ostlie DJ, Zercella JY. Undescended testicle associated with Spigelian hernia. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 1426-8.
11. Al-Salem AH. Congenital Spigelian hernia and cryptorchidism: cause or coincidence ?. *Pediatr Surg Int* 2000; 16: 433-6.ç
12. 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: 407-9.
13. 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.
14. O’Sullivan O, Bannon C, Clyne O, Flood H. Hypospadias associated undescended testis in a Spigelian hernia. *Ir J Med Sci* 2006; 175: 77-8.
15. Durham MM, Ricketts RR. Congenital Spigelian hernia and cryptorchidism. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 1814-7.
16. Ravi Kumar VR, Singal AK. Undescended testis in Spigelian hernia. *J Indian Assoc Pediatr Surg* 2007; 4: 233-4.
17. Inan M, Basaran UN, Aksu B, Dortdogan Z, Dereli M. Congenital spigelian hernia associated with undescended testis. *World J Pediatr* 2012; 8: 185-7.
18. Fascetti-Leon F, Gobbi D, Gamba P, Cecchetto G. Neonatal bilateral spigelian hernia associated with undescended testes and scalp aplasia cutis. *Eur J Pediatr Surg* 2010; 20: 123-5.
19. Singal AK, Ravikumar R, Kadam V, Jain V. Undescended testis in Spigelian hernia – A report of 2 cases and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg* 2011; 21:194-6.
20. Bilici S, Günes M, Göksu M, Melek M, Pirincci. Undescended testis accompanying congenital Spigelian hernia: is it a reason, a result, or a new syndrome? *Eur J Pediatr Surg* 2012; 22: 157-61.
21. Balsara ZR, Martin AE, Wiener JS, Routh JC, Ross SS. Congenital Spigelian hernia and ipsilateral cryptorchidism: Raising awareness among urologists. *Urology* 2014; 83: 457-9.
22. Mirilas P. Congenital Spigelian hernia and undescended testis: pitfalls in the transformation of a “coexistence” to “sequence” and “new syndrome”. *Eur J Pediatr Surg* 2013; 23: 167-8.
23. Biasutto SN, Reppetto E, Aliendo MM, Borghino VN. Inguinal canal development: The muscular wall and the role of the gubernaculum. *Clin Anat* 2009; 22: 614- 8.
24. Jones BC, Hutson JM. The syndrome of Spigelian hernia and cryptorchidism: Areview of paediatric literature. *J Pediatr Surg* 2015; 50: 325-30.