

Seudohermafroditismo Masculino

Dr. Silvio R. Zúñiga (*)

Objeto de la presente comunicación es revisar los conocimientos sobre "seudohermafroditismo masculino", con ocasión de un caso ocurrido en el Hospital General de Tegucigalpa.

DEFINICIÓN

Es necesario establecer algunas definiciones que aclararán conceptos.

¿Qué es *hermafroditismo*? Es la coexistencia en un mismo individuo de los dos aparatos genitales, masculino y femenino. Se dice que el hermafroditismo es *total o completo* cuando los dos aparatos están anatómicamente bien desarrollados y ambos son funcionalmente activos. Esta condición nunca se ha comprobado en la especie humana pero es de ocurrencia normal en animales inferiores (1).

El hermafroditismo se apellida *verdadero* cuando en un mismo individuo coexisten glándulas sexuales masculinas y femeninas. En unos casos ambas glándulas están fusionadas en un solo órgano situado a cada lado de la línea media, constituyendo lo que se llama ovotestis; cada ovotestis está dividido en dos zonas de las que generalmente solo una es operante y es la que decide el sexo.

En otros casos el hermafroditismo es *alternante*, con lo que se quiere decir que de un lado se comprueba una gónada y en el otro la gónada opuesta (2).

El *seudohermafroditismo*, como lo indica el prefijo, es la falsa bisexualidad. Un *seudohermafrodita* tiene tejidos gonadales masculinos o femeninos, con trastorno del desarrollo normal del resto de su aparato genital. De ahí se deduce la existencia de dos variantes de *seudohermafroditismo*:

a) El *seudohermafroditismo* será *masculino* si la gónada existente es la glándula testicular, y

b) El *seudohermafroditismo* será *femenino* si la gónada presente es tejido ovárico.

Dadas estas definiciones podemos decir que el *seudohermafrodita* masculino es un ser genéticamente macho con partes genitales modificadas en la dirección femenina (3).

PATOGENIA

Existen tres factores que afectan el desarrollo sexual normal. Tales son: 1) la determinación genética, 2) la diferenciación embrionaria y 3) la maduración endocrina (4).

I.—DETERMINACIÓN GENÉTICA. El sexo básico está determinado por la constitución cromatínica del óvulo fertilizado: a) un par de cromosomas X resulta en dominio de la corteza de la gónada indiferenciada, con la subsecuente constitución del ovario, b) la combinación cromosómica XY determina dominio

(*) Profesor de Diagnóstico Quirúrgico, Facultad Ciencias Médicas.
Jefe Departamento Quirúrgico, Hospital General, Tegucigalpa.

de la médula de la **gónada** indiferenciada y conduce al desarrollo del testículo. La falta de adecuado dominio cortical o medular puede conducir a una disgenesia gonadal. La importancia de este factor ha sido demostrado por Witschi (5) por medio de estudios hechos en anfibios; supone dicho autor que existe un inductor medular que él llama "medularina" y un inductor cortical que denomina "**corticina**" que son los encargados de efectuar su acción específica en su correspondiente dominio. Sin embargo, estos factores no han sido aislados.

I.—**DIFERENCIACIÓN EMBRIONARIA.** Para comprenderla es necesario recurrir a la embriología del sistema urogenital, enfocándolo especialmente sobre el sexo masculino, que es el que interesa en esta presentación.

Rápidamente consideraremos la glándula sexual, los conductos de las glándulas reproductoras, las partes comunes al sistema urinario y genital y, finalmente, los órganos genitales externos.

a) *La glándula sexual.* Tanto en el sexo masculino como en el femenino tiene un origen embrionario idéntico y, en un principio, no se pueden diferenciar. Los esbozos de las glándulas sexuales se forman por proliferación del epitelio celómico situado en la superficie medioventral de cada mesonefros (reborde genital). Aparecen a las 5 semanas, cuando el embrión tiene una longitud de 5 mms. Los testículos derivan de la porción medular mientras que los ovarios se originan de la porción cortical. El predominio del crecimiento de uno u otro es determinado por los cromosomas sexuales; el cromosoma Y aparentemente determina la formación testicular y aún su presencia de dos cromosomas X (como en el síndrome de Klinefelter) se produce un testículo, aunque anormal; en ausencia del cromosoma Y, parecen necesarios dos cromosomas X para un adecuado desarrollo ovárico ya que uno solo (como en el síndrome de Turner) da origen a rasgos gonadales rudimentarios en los que usualmente faltan ovarios, folículos o función hormonal; un cromosoma X extra (hembra XXX) no inhibe pero modifica el desarrollo ovárico (6). La diferenciación en gónada masculina puede ser reconocida en la 7ª semana, en tanto que en la hembra el estado indiferente se conserva hasta la 10ª o 11ª semanas, en que aparecen las características propias del ovario.

De la proliferación de las células del reborde genital derivan la túnica albugínea y las cuerdas testiculares, cuya porción distal dará origen a los tubos contorneados y la proximal a los tubos rectos. Su desarrollo está prácticamente terminado al nacimiento. Mientras se efectúa aquel, los testículos cambian de posición por un movimiento migratorio que se llama descenso: desde su posición original en la región lumbar descienden progresivamente, salen de la cavidad abdominal a través del conducto inguinal correspondiente y se alojan, finalmente, en el escroto, merced a la retracción del *gubernaculum testis* y del cordón celular que lo continúa.

b) *Los gonoductos.* Existen en el embrión dos conductos que tienen relación con el desarrollo de los conductos genitales del adulto: 1) los conductos mesonéfricos o de Wolff y 2) los conductos de Müller. Los dos tipos de conductos se desarrollan en ambos sexos al mismo tiempo, persisten por determinado **período** y, luego, degenera el uno o el otro, según el sexo (Fig. 1-A).

Desuno de los conductos mesonéfricos.—El conducto mesonéfrico es un tubo que por su extremo inferior desemboca en la cloaca y que a lo largo de su trayecto recibe la abocadura de los túbulos que constituyen el mesonefros o riñón medio. El mesonefros degenera, siendo sustituido por el metanefros o riñón definitivo. Su degeneración no es total: el conducto persiste y persisten, también los túbulos del grupo medio y algunos de la porción caudal. Los túbulos del

grupo medio entran en unión íntima con el grupo celular del reborde genital que dará origen al testículo o al ovario; tal fusión recibe el nombre de unión urogenital.

De aquí en adelante la conducta en cada sexo es diferente:

En el *hombre los tubos mesonefricos* que han hecho conexión con la red testicular se transforman en conductos eferentes y en cabeza del epidídimo; el conducto mesonéfrico se convierte en conducto espermático, siendo su porción inmediata al testículo el conducto epididimario y el resto recibe el nombre de conducto deferente, que se descansa en la porción del seno urogenital que será inicio de la uretra; su porción **distal** se convierte en conducto eyaculador y las vesículas seminales se forman a expensas de unos hinchamientos del conducto, cercanos a su terminación. Así, pues, partes que originalmente se desarrollan a expensas del sistema urinario se vuelven secundariamente parte integrante del aparato reproductor masculino. Los túbulos de la porción caudal pueden persistir en forma vestigial sin participar en la unión urogenital y sin tener función conocida; tales son los paradídimos y los conductos aberrantes. La porción craneal del conducto mesonéfrico puede, también, persistir en forma de hidátide pediculada (Fig. 1-B).

En la *mujer* no se desarrolla ningún órgano funcional del remanente del mesonefros pero quedan ciertos vestigios: el epoóforo, que corresponde al epidídimo, y el. paraóforo, semejante al paradídimo. A veces persiste una porción del conducto mesonéfrico, constituyendo el canal de Gartner, que viene a descansar en las paredes del útero y vagina.

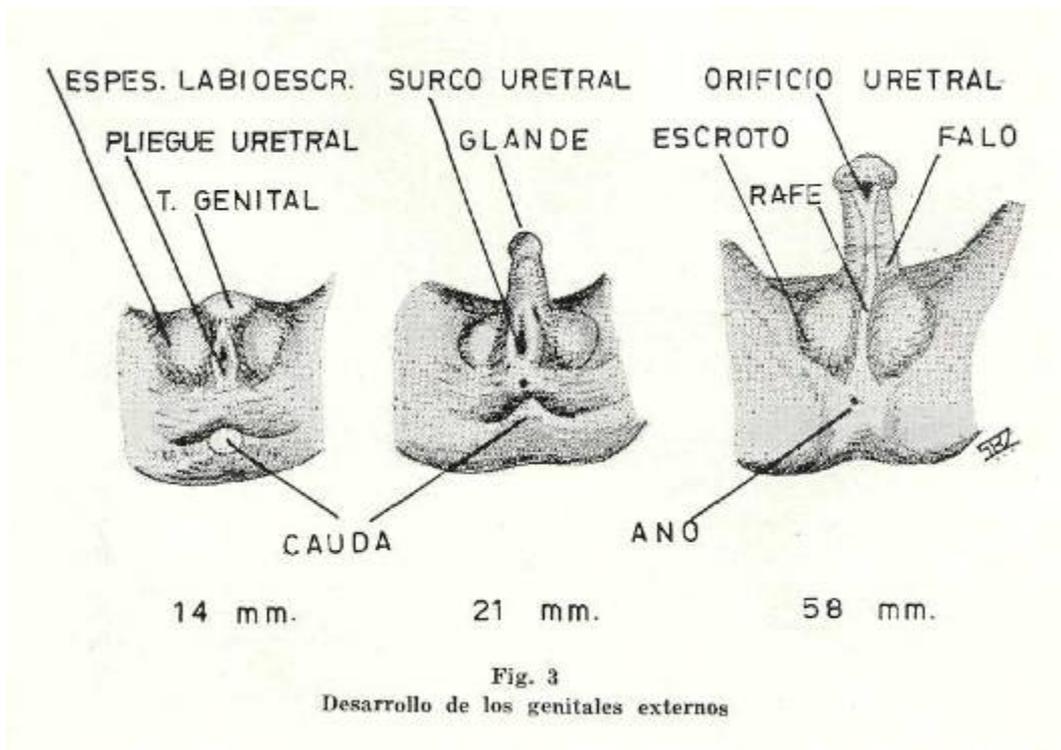
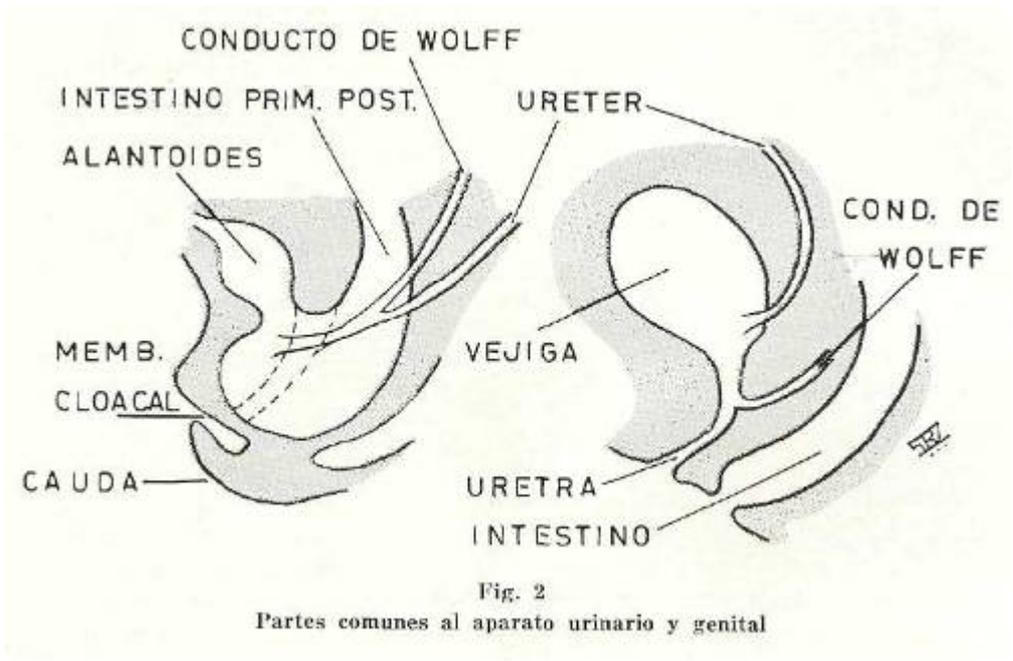
Destino de los conductos de Muller.—Estos conductos empiezan su desarrollo a expensas del epitelio peritoneal que cubre el mesonefros: se forma una especie de surco que se profundiza y transforma en un tubo; por su extrema libre este tubo se abre en la cavidad peritoneal y por su otro extremo crece paralelamente al conducto mesonéfrico, logrando alcanzar el surco urogenital. Los dos conductos de Müller están al principio separados completamente pero pronto sus porciones caudales empiezan a adosarse para formar el canal útero-vaginal. A partir de este punto, el desarrollo es distinto en cada sexo (Fig. 1-A).

En la *mujer* el útero y la vagina se desarrollan del canal úterovaginal y las dos trompas de Falopío se originan en las porciones separadas de los conductos müllerianos.

En el *hombre* los conductos de Müller degeneran y en el adulto pueden persistir dos vestigios de ellos: el utrículo prostático y la hidátide sésil que corresponde a la porción abdominal de la trompa (Fig. 1-B).

c) *Las partes comunes al aparato urinario y genital.*—La cloaca es un saco ciego dentro del cual se abren el intestino primitivo, los conductos mesonéfricos y la alantoides (Fig. 2). Dorsalmente está limitada por la notocorda y ventralmente por el ectodermo de la pared del cuerpo. El contacto de la membrana ventral de la cloaca (endodermo) con el ectodermo, forma la llamada membrana caudal.

La división de la cloaca se hace cuando el embrión tiene 5 mms. De la región que se encuentra entre las aberturas del intestino y de la alantoides se levanta un septum que crece hasta encontrar la membrana cloacal, quedando de este modo dividida en una región anterior o urogenital y una posterior o anal. Cuando el embrión tiene 13 a 18 mms. la membrana urogenital se perfora poniendo, de este modo, en comunicación con el exterior al seno urogenital.



Cuando la cloaca se divide, la embocadura de los conductos mesonéfricos queda en el compartimiento anterior o urogenital; los uréteres tienen primitivamente un punto de desembocadura común con estos conductos pero, posteriormente, se independizan y se abren por aberturas propias en dicho compartimiento. Por crecimiento del compartimiento vésicouretral se transforma su porción cefálica en vejiga urinaria y por adelgazamiento de su porción caudal se origina la uretra. La uretra así obtenida representará la uretra prostática y membranosa del adulto.

d) *Genitales externos*.—Tienen un origen similar en los dos sexos y, ya diferenciados, tienen su homólogo en el otro (Fig. 3).

En los embriones de 14 mms. se desarrolla una elevación cónica que se llama tubérculo genital o falo, que se ubica donde más tarde se va a desarrollar el seno urogenital. En la superficie caudal de este tubérculo existe un surco mediano, el surco uretral, que está bordeado por dos crestas llamadas pliegues uretrales; en el fondo de este surco se encuentra la llamada membrana uretral. El seno urogenital envía una prolongación hacia el falo y llega a ponerse en contacto con la membrana uretral. Cuando el embrión tiene 17 mms. la membrana se rompe, dando por resultado que la porción urogenital se abre al exterior a nivel del surco uretral. En la base del falo, a la derecha e izquierda, se desarrollan dos elevaciones que se denominan hinchamientos labioescrotales.

A partir de este punto se hace la diferenciación sexual:

En el *hombre* el falo se alarga considerablemente y forma el pene con su glándula. La uretra se abre en la parte caudal de la base del mismo y hacia la mitad del 2º mes los pliegues uretrales crecen, contactan en la línea media y se funden de manera progresiva desde la base del pene. El tubo así formado se fragua camino en la cara caudal del mismo, progresa hasta el glándula y se completa hacia el 3er. mes, constituyéndose de este modo la uretra penial.

Los hinchamientos escrotales emigran ligeramente en sentido caudal, hacia la base del pene, y se funden en la línea media formándose una masa única, el escroto. Hacia estos hinchamientos crecen los conductos peritoneo vaginales que preparan el camino de descenso de los testículos hacia el escroto. Hacia el 9º mes han logrado descender y después de esta emigración, parte del conducto peritoneo vaginal constituye una cubierta parcial al testículo (túnica vaginal) y el resto de su trayecto se ocluye en toda su longitud.

III.—LA MADURACIÓN DEL TRACTO GENITAL MASCULINO ocurre en la vida postnatal por efecto de hormonas originadas en el lóbulo anterior de la hipófisis (hormona gonadotrópica) que actúa sobre las funciones espermatogénicas y endocrina del testículo. Por intermedio de esta última se producen sustancias andrógenas, siendo la testosterona la hormona principal, cuyo campo de acción es amplio pues, además de estimular el desarrollo del aparato genital masculino, tiene efectos sobre las características sexuales secundarias, efectos metabólicos y efectos de conducta.

ETIOLOGÍA

Por las enseñanzas que nos deja el estudio de la Embriología podemos deducir que el pseudohermafroditismo masculino está acondicionado por la detención del desarrollo del aparato sexual en uno u otro de los periodos de la vida embrionaria. Ahora bien, ¿quién determina esa detención? ¿qué factores intervienen interrumpiendo el mismo?

Como los factores que causan el trastorno debe operar en una temprana época del desarrollo, se ha buscado la explicación de la condición en informaciones obtenidas experimentalmente con el intento de duplicarla en los animales. Jost (7) demostró que la castración intrauterina de fetos de conejo resultaba en el desarrollo de estructuras sexuales secundarias femeninas, tanto en los genéticamente hembras como en los que genéticamente eran machos; dedujo, por tanto, que la condición femenina es neutra en lo relacionado con el desarrollo de los conductos genitales y de los genitales externos y que el desarrollo del tipo masculino requiere la influencia inductiva de los testículos fetales (8, 9, 10).

Estas deducciones parecen apoyadas por las observaciones de Greene (11): las hembras nacidas de ratas que en los comienzos del embarazo han sido inyectadas con andrógenos, retienen el sistema de conductos masculinos en adición de los femeninos; el seno urogenital se diferencia de la manera característica del macho y los genitales externos son marcadamente afectados. Por otro lado, los machos expuestos a excesiva estimulación estrogénica durante la vida embrionaria nacen con testículos ectópicos, escroto hendido, vagina inferior parcialmente desarrollada y pequeño pene hipospádico. De particular significación es el hecho que ni los ovarios ni los testículos son modificados por las condiciones experimentales.

Estas observaciones experimentales en los animales parecen tener su comprobación en los humanos ya que si durante el embarazo se administran medicamentos androgénicos y afines a la progesterona, éstos pueden virilizar al feto femenino. Wilkins y Col. (12) informaron veintiún lactantes del sexo femenino que nacieron con masculinización parcial de los órganos genitales externos, consistentes en hipertrofia del falo y diversos grados de fusión del pliegue labio-escrotal. Quince de las madres habían recibido medicamento del tipo de la progesterona por aborto incipiente o habitual, generalmente entre la 4^a y la 6^a semanas del embarazo. Casos similares de masculinización de fetos femeninos han sido informados por Nellhaus (13).

Como corolario de estas pruebas experimentales y de estas observaciones clínicas se ha sugerido que el pseudohermafroditismo masculino es la resultante, bien de un muy débil estímulo androgénico emanado de un testículo fetal funcionalmente deficiente o bien de una estimulación estrogénica anormal durante el período de diferenciación del tracto genital. De acuerdo con la primera interpretación, la presencia funcional del testículo embrionario es indispensable para que se produzca la regresión de las formaciones müllerianas y la estimulación de las wolffianas. Si durante la vida embrionaria disminuye la producción de andrógenos en el momento crítico de la diferenciación sexual aparecen anomalías de las estructuras sexuales: no se produce la regresión de los conductos de Müller y los conductos de Wolff se desarrollan insuficientemente; después de esta fase embrionaria, la escasa producción de hormona fetal disminuye y los genitales externos crecen fuera de su influencia y tienden a ser del tipo femenino. La intensidad de la anomalía estaría en relación directa con la precocidad de la insuficiencia testicular embrionaria y con la cuantía de la misma.

La estimulación estrogénica anormal durante el período de diferenciación del tracto genital parece insostenible en vista de que todos los embriones masculinos están expuestos a considerables estímulos estrogénicos durante la vida embrionaria y, aún así, permanecen inafectados. Además, los opositores del papel de los estrógenos (Kaplan (9) entre ellos) en la constitución de la entidad, con justicia invocan que la supuesta interferencia de la función testicular ocurre en un tiempo en que la producción de estrógenos placentarios no ha aumentado; en efecto, la excreción estrogénica no comienza sino hasta la 14 semana de la

gestación y, por tanto, sin interferir con la función testicular fetal que ocurre en época anterior.

Siempre tratando de hallar una explicación a la anormalidad, Witschi (14) ha sugerido dos posibilidades como causa de la misma: 1) una relación-de herencia e influencia materna y 2) una influencia inmunológica. Apoya la primera posibilidad en la observación de que dos o más hermanos pueden ser afectados, habiéndose comprobado que la anormalidad se transmite hereditariamente por vía materna con carácter recesivo (según Zuspan (15) gen recesivo ligado al sexo); según Ortega Núñez y Col. (10), el análisis de los árboles genealógicos publicados demuestran que la relación de hembras normales a varones normales más pseudohermafroditas es igual a la de 1:1 (9 hembras para 7 pseudohermafroditas masculinos más 2 varones normales). En cuanto a la segunda posibilidad, permanece en el campo de la hipótesis; según Witschi, en el tercer mes de la gestación la madre responde a los estímulos partidos del testículo embrionario produciendo un antagonista inmunológico (factor antitestis) que traspasando la barrera placentaria suprime la diferenciación masculina pero sin alterar el componente céulogerminal de los testículos, que guardan una apariencia histológica relativamente normal.

Se concluye de estas consideraciones que aún es desconocido el factor causante de tal detención del desarrollo, quedando como posibles causas del trastorno:

- 1) insuficiente estímulo androgénico durante el período de diferenciación embrionaria,
- 2) una excesiva estimulación estrogénica durante el mismo,
- 3) un factor hereditario materno y
- 4) una influencia inmunológica.

SINTOMATOLOGIA

Desde el punto de vista clínica, Guinet (16) ha propuesto una clasificación en tres grandes series morfológicas:

a) Un *primer grupo* está constituido por sujetos cuyo aspecto *típicamente masculino* está alterado únicamente por una *criptorquidia* y un *hipospadias*. El hábito general no se presta a discusión: físicamente son masculinos y son criados como tales. El hipospadias es de asiento variable, peneano o peneoescrotal. El pene está casi siempre deformado por una incurvación producida por una cuerda fibrosa adherente a la cara inferior de la vaina de los cuerpos cavernosos. El escroto tiene una estructura normal pero es hipotrófico. Los testículos están ausentes de las bolsas. La próstata es infantil. Puede haber modificación de la parte terminal de los gonoductos, consistente en descenso del verumontanum y canalización por un utrículo profundo; presencia de formaciones müllerianas diferenciadas en trompa y útero.

b) En el *segundo grupo* se encuentran numerosas modalidades patológicas. En el momento del nacimiento existen dudas sobre el sexo real: los pocos casos que presentan un escroto cerrado son declarados como masculinos pero ante la presencia de un escroto hendido son considerados como femeninos. En una estadística de Evans y Riley (17), 5 de 12 fueron calificados masculinos y en 11 casos de Hamblen solamente lo fueron 3. A la llegada de la pubertad estos sujetos que han sido considerados como femeninos empiezan a presentar hechos contradictorios: el falo se hace eréctil, las menstruaciones no se presentan, la voz cambia, la piel se vuelve áspera y acnéica. En la edad adulta existe aspecto androide de la musculatura, de la distribución de la grasa y hace su aparición

pilosidad facial. Puede haber una ginecomastia juvenil persistente y, en algunos casos, glándulas mamarias rigurosamente femeninas. El psiquismo reflejará una adaptación a su malformación o una psicosis depresiva.

Los *órganos genitales externos* presentan pene atrofico, hipospadias y escroto hendido. Se consideran tres variantes: a) un solo orificio urinario con desembocadura intrauretral de los gonoductos, b) hendidura urogenital con desembocadura separada de los orificios uretral y genital en una cavidad sinusiana intermedia y c) vagina bien individualizada con meato urinario en la parte anterior.

Los *órganos genitales internos* presentan una diferenciación masculina de los conductos de Wolff con una próstata atrofica, que puede faltar. Los derivados del conducto de Müller subsisten con aproximación progresiva al periné. Los testículos tienen una posición labio-escrotal, inguinal o pelviana.

c) En el *tercer grupo* se reúnen los sujetos cuyo *hábito genital, somático y psíquico es*, sin duda posible, *femenino* y que, sin embargo, *portan testículos*; forman el llamado "síndrome de feminización testicular" o "Hairless Women". La morfología es femenina, la piel es fina, no hay barba, el libido se orienta hacia los hombres y la maternidad es deseada. Los senos son normales, aunque las aréolas y el mamelón guardan un aspecto juvenil. Hay ausencia o extrema pobreza de las pilosidades axilopubianas.

Los *órganos genitales externos* aparentemente son los de una mujer normal. La vulva muestra labios insuficientemente desarrollados; el clítoris aparentemente es normal; existe hímen y vagina pero se termina en fondo de saco donde no se ve ni cuello ni orificio uterino; la uretra ocupa su sitio normal.

Los *órganos genitales internos* son de tipo rudimentario y asocian los derivados müllerianos con los wolffianos, a veces con predominio del uno sobre el otro. Los testículos ocupan el lugar de los ovarios o están en posición inguinal; su volumen está considerablemente disminuido.

DIAGNOSTICO

Ante el diagnóstico positivo de pseudohermafroditismo se nos plantea un primer problema consistente en determinar si es del sexo masculino o del femenino. Luego hay que diferenciarlo de otros estados de desarrollo heterosexual y, finalmente, distinguirlo de algunos trastornos endocrínicos particulares a ciertas tumoraciones.

I.— DETERMINACIÓN SEXUAL DEL SEUDOHERMAFRODITISMO.
—En ciertas condiciones la exploración clínica es capaz, por sí sola, de determinar el sexo del pseudohermafrodita pero en más del 60% de los casos el sexo es dudoso al nacimiento, en la pubertad y aún después de ella. En estas circunstancias es muy difícil afirmar que un pseudohermafrodita sea masculino o femenino (*sexus anceps*). El único medio con que antes se contaba era la visualización de las gónadas por laparotomía exploratoria. En la actualidad puede recurrirse a la determinación de la excreción estrogénica y de los 17-ketoesteroides urinarios (véase cuadro).

| | <i>Estrógenos</i> | <i>Gonadotropina</i> | <i>17-ketos- teroides</i> |
|--------------------------------|-------------------|----------------------------|-------------------------------|
| Seudohermafroditismo masculino | Bajos | Normal | Normal |
| Seudohermafroditismo femenino | Elevados | Usualmente no se comprueba | Elevados |

Se puede, asimismo, emplear un procedimiento sencillo de laboratorio que manos experimentadas da un 100% de seguridad. Tal es la determinación del "patrón cromatínico sexual", que fue introducida por Barr (18). La aplicación del método está basada en la observación de un característico cuerpo de cromatina que puede ser encontrado en un alto porcentaje de núcleos en las genéticamente hembras (50-80%) y solo en un pequeño porcentaje en los genéticamente machos (1-14%). Como materia de estudio puede utilizarse la biopsia cutánea; sin embargo, Moore (19) ha demostrado que los frotis obtenidos de la mucosa oral pueden sustituir al procedimiento anterior, teniendo como ventaja la simplicidad de la toma y su más fácil interpretación; el porcentaje de los núcleos que contienen los cuerpos cromatínicos es inferior en los frotis orales que en la biopsia cutánea, variando de 0 a 4% en los machos y de 20 a 80% en las hembras. Este procedimiento ha sido utilizado para la determinación prenatal del sexo del feto, usando núcleos celulares del líquido amniótico obtenido por aspiración con aguja y jeringa. Los resultados de este estudio se informan como "cromatino-positivos" para los núcleos de tipo femenino y como "cromatino-negativos" para los de tipo masculino.

II.—OTROS ESTADOS DE DESARROLLO HETEROSEXUAL:

a) *Síndrome de Klinefelter*.—La disgenesia testicular del tipo de Klinefelter (esterilidad, esclerosis de los tubos seminíferos, testículos hipotróficos, eunocoidismo y ginecomastia) tiene un patrón cromatino-positivo y hace el diagnóstico diferencial con el pseudohermafroditismo masculino. Se hace la observación de que a pesar de ser cromatino-positivos, la combinación XX no es la normal pues a ella se le agrega un cromosoma Y, lo que da la combinación final XXY con un total de 47 cromosomas.

b) *Síndrome de Turner*.—Los individuos de este síndrome recuerdan a la mujer pero tienen un patrón cromatino-negativo (seudohembras); se ha demostrado que sólo se hallan presentes 45 cromosomas por ausencia de un cromosoma X (XO). Para hacer el diagnóstico hay que tomar en cuenta que poseen genitales externos femeninos, que son cromatino-negativos, que falta la maduración sexual y que excretan grandes cantidades de gonadotropinas.

c) *Hermafroditismo verdadero*.—De acuerdo con Riley (3) la prueba de la cromatina sexual demuestra que son cromatino-positivos, lo que hace fácil el diagnóstico diferencial con el pseudohermafroditismo masculino. Según Barr (20) los núcleos son cromatino-positivos en algunos casos y cromatino-negativos en otros y, por tanto, Williams (21) asegura que el diagnóstico de tal entidad puede hacerse únicamente después de efectuada la laparotomía y el estudio histológico de las gónadas.

III.—TRASTORNOS ENDOCRÍNICOS PARTICULARES A CIERTAS TUMORACIONES

La feminización o masculinización consecutiva al desarrollo de tumores ováricos, testiculares o de la corteza suprarrenal que sean de carácter funcional, fácilmente se diferencian del pseudohermafroditismo pues si bien es cierto que desarrollan las características secundarias del otro sexo, su tracto vaginal está anatómicamente bien constituido ya que la tumoración ocurre cuando¹ los cambios embrionarios normales ya han ocurrido.

TRATAMIENTO

Según Wilkins (22), la escogencia del sexo bajo el cual han de ser criados debe basarse primariamente en la apariencia de los genitales externos, especialmente en el tamaño del pene.

A.—Los pseudohermafroditas masculinos que tienen *un pene suficientemente bien desarrollado* para funcionar como tal, deben ser criados como masculinos y el hipospadias y el escroto hendido deben ser corregidos. Si existen útero y trompas, deben ser extirpados. Como no puede decirse si estos pacientes se masculinizarán o femenizarán al llegar a la pubertad, se aconseja la orquiectomía para evitar lo último; subsecuentemente, en el momento de la pubertad se instituye tratamiento con testosterona.

B.—Muchos pseudohermafroditas masculinos con *genitales ambiguos* tienen un falo tan pobremente desarrollado que no hay esperanza de hacer parecer o funcionar como pene; constituye un valladar insuperable para los ajustes psicológicos satisfactorios en su papel de hombres y es preferible criar a estos desafortunados como mujeres. En este caso debe efectuarse la orquiectomía y los genitales externos no deben ser corregidos por remedar los genitales femeninos. En la pubertad deben recibir estrogoterapia. Alrededor de los 20 años se aconseja construir una bolsa vaginal.

C.—Un tercio de los pacientes tienen *genitales externos femeninos* sin agrandamiento del clítoris; en la pubertad se feminizan excelentemente debido a la secreción de estrógenos testiculares. A menudo se casan y llevan una vida conyugal normal, a pesar de su infertilidad. Los testículos no deben ser extirpados hasta que la feminización esté completada pero, después de este período, es aconsejable la orquiectomía por el posible peligro de degeneración maligna; a continuación debe instituirse estrogoterapia.

D.—Desafortunadamente el médico se encuentra con pacientes adolescentes o con adultos jóvenes que han sido criados en el sexo inapropiado, y no de acuerdo con los principios antes expuestos. Ante esta posibilidad, lo mejor es mantenerlos en el sexo que civilmente se les ha asignado, empleando cualquier procedimiento médico y quirúrgico que llene tal propósito (23, 24).

INFORME DEL CASO

El caso que ha motivado estas consideraciones es el siguiente:

J. O. A. B., de 16 años, soltero, originario y procedente de Aguantequerique (La Paz), ingresó al Hospital General de Tegucigalpa amparado bajo el registro N° 1019, siendo su queja principal "distensión abdominal y falta de deposiciones",

E. A.—Informó sufrir desde hacía 16 días de dolores sordos generalizados a todo el abdomen y con irradiación lumbosacra, de tipo cólico y que progresivamente se han venido intensificando. Desde hacía 4 días el dolor se volvió continuo, con supresión de defecaciones y de expulsión de gases. Ha tomado varios purgantes pero las defecaciones obtenidas fueron poco abundantes, fétidas y de color oscuro. Desde hacía 3 días distensión progresiva del abdomen que moderadamente le ha dificultado la respiración.

Fuera de tener 5 hermanos normales y de no haber tenido experiencia sexual el resto de la anamnesis no fue contributoria.

EXAMEN FÍSICO

Paciente de regular constitución física, con panículo adiposo poco desarrollado, con habite -externo sugestivo del tipo masculino, cooperador y de psiquismo aparentemente normal.

P. A.: 120/80; f '0 p. m.; T.: 37°1 C R.: 18 p. m. Talla: 1,60 m.

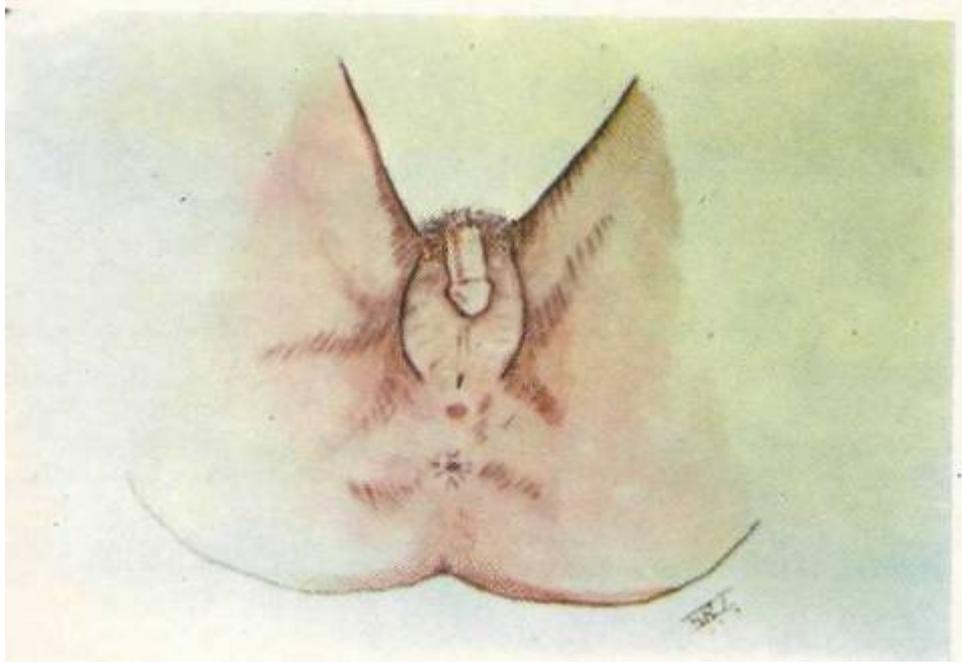


Fig. 4 Aspectos de los
genitales externos del caso informado.

Los únicos datos anormales fueron los siguientes:

Abdomen.—**Simétrico** y globuloso. En la región hipogástrica y parte inferior del mesogastrio se constata la presencia de una masa que da la impresión de ser la vejiga urinaria considerablemente distendida, llegando hasta 2 traveses del ombligo. Esta masa es dolorosa, intramúsculo-aponeurótica, inmóvil y mate a la percusión, enmarcada por una zona timpánica. Ruidos intestinales ausentes.

Genitales. Escasa pilosidad pública y de distribución femenina. Pene de tamaño y aspecto normales pero sin mostrar meato ni uretra. En la parte posterior del escroto se comprueba un orificio de 1 cm. de diámetro y que está bordeado por dos valvas. En el periné y por delante del ano se aprecia la presencia de una fosilla de 2 eras, de diámetro y de escasa profundidad. Ausencia de testículos en el escroto o en el trayecto inguinal (Fig. 4).

Tacto rectal. Ampolla vacía. Se constata lo que en apariencia es una próstata y, por encima de ella, la tumoración renitente detectada en el examen de abdomen.

Piel. Escaso pelo axilar y se insinúa un bozo.

EXAMENES COMPLEMENTARIOS

Placa simple de abdomen: a nivel del hipogastrio se nota la presencia de una tumoración redondeada y bastante grande. El colon está dilatado por gases.—Dr. J. Rivera M.

Cistograma: La vejiga urinaria muestra al parecer dos compartimientos; en su polo superior presenta una compresión extrínica la cual es ejercida por la tumoración que se describió antes.—Dr. J. Rivera M.

Sangre: Ht.: 42 vols.%, Hg.: 14,5 gm.%, G. B.: 10.350 mm³, N-66%, L-32%, E-2%, T. de C: 2'3", V.D.R.L.: Negativa, grupo sanguíneo: O Rh +, N. N. P.: 44 mgs.%, Creatinina: 1,85 mgs.%.

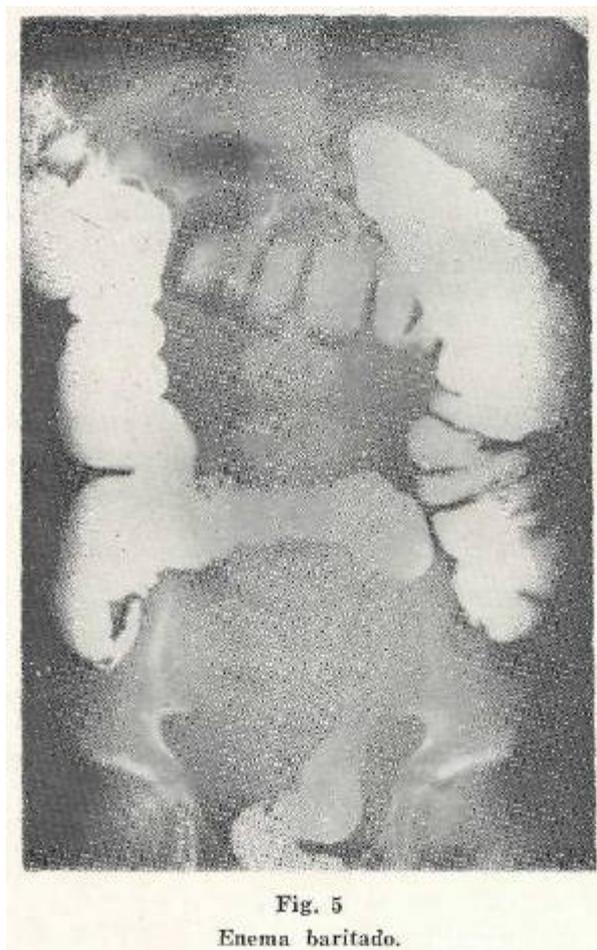
Enema de bario: Dificultad en la penetración del bario. Tanto la -ampolla rectal como el sigmoide están desplazados a la derecha y arriba. La porción afectada sufre moderado estrechamiento (Fig. 5).

Pielografía descendente: Riñones en forma de herradura. Buena función renal con caliectasia y pielectasia bilateral. Uréteres desplazado hacia afuera en su mitad distal con dilatación acentuada de la porción proximal (Fig. 6).

Cistoscopia: A través de un hipospadias perineal se introduce cistoscopia N° 16 y se llega a la cavidad vesical sin dificultad. El agua introducida no fluye, teniendo que introducir el cistoscopia a la derecha o a la izquierda para lograrlo. La región del triángulo está bastante congestionada, lográndose ver los orificios uretrales con dificultad. La vejiga está comprimida por una tumoración extrínica, lo que le da la forma de un 8 acostado. En el cuello vesical se nota redundancia de mucosa que da la impresión de una próstata infantil. En la uretra prostática se ven pliegues de mucosa, sin poder asegurar que se trata de un *veru montanum*.—Dr. Munguía Alonzo.

Prueba de la cromatina sexual: Cromatino-negativo.—Dr. Carranza.

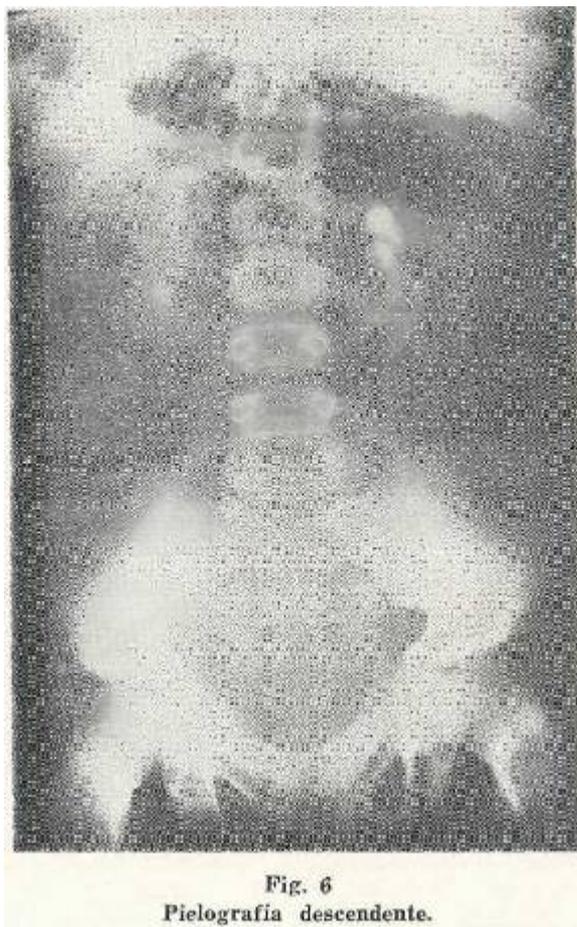
Se efectuó una exploración quirúrgica y en la descripción de la laparotomía se asentó: "Se comprobó voluminosa tumoración en cavidad abdominal, irregular, de aspecto maligno y con numerosos coágulos. Comprobaron numerosas adherencias con asas intestinales. Esta tumoración comprimía a la vejiga por su cara



posterior y al rectosigmoide en su cara anterior, siendo éste desplazado hacia la derecha. Se extrajo la tumoración y, siendo muy friable, se logró efectuarla por fragmentos. En la cara anterior del recto se encontró una formación que dio la impresión de ser una matriz rudimentaria, la cual llegaba a contactar por abajo con la uretra membranosa; al seccionarla se constató que estaba llena de un líquido mucoso abundante. En el lado izquierdo de la pelvis menor se halló un testículo ectópico y atrofico. No se halló el otro testículo.—Dr. Aguiluz".

Informe anatomopatológico: "Teratoma maligno de testículo ectópico (semaoma + carcinoma embriogénico). Testículo ectópico del lado opuesto sin patología demostrable.—Dr. R. Durón". Se comprobó la existencia de trompas de Falopio y de útero rudimentarios entre las muestras remitidas.

En resumen, se trató de un caso de pseudohermafroditismo masculino complicado con el desarrollo de un teratoma maligno en uno de los testículos ectópicos, lo que produjo fenómenos compresivos en las vías urinarias y obstrucción mecánica rectosigmoidea incompleta, que fue lo que lo obligó a buscar hospitalización. El paciente tuvo un postoperatorio tormentoso y falleció en el 3er. día postoperatorio.



Con intención se han dejado por fuera las consideraciones sobre los tumores testiculares, ya que ese no ha sido el objetivo de esta comunicación. Se cree estar en lo seguro al afirmar que el tumor testicular nada tuvo que ver en la patogenia del seudohermafroditismo sino, más bien, el seudohermafroditismo con su ectopia testicular abdominal fue propicio para el desarrollo del tumor. Según Patton (25), "el testículo criptorquídico está más sujeto a sufrir degeneración maligna que el testículo situado en el escroto". Varios informes dan la incidencia como de 5 a 48 veces mayor. Está también aceptado que una orquidopexia no disminuye las oportunidades de malignización. Estos hechos hacen reflexionar sobre la conveniencia de efectuar una orquidopexia o remover el testículo.

R E S U M E N

Se definen las variantes de seudohermafroditismo, se analiza su etiología, patogenia, sintomatología, diagnóstico y tratamiento.

Esta revisión es motivada por un caso de seudohermafroditismo masculino ocurrido en el Hospital General de Tegucigalpa, Honduras, del cual se dan detalles.

S U M M A R Y

On occasion of a case of Male Pseudohermaphroditism observed at the General Hospital of Tegucigalpa, Honduras, a review is made on definition, etiology, pathogenesis, symptomatology, diagnosis and treatment of Pseudohermaphroditism.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1.—Cornil, V.: Tratado de Ginecología y de Técnica Terapéutica Ginecológica. Editorial Labor. Barcelona 1959.
- 2.—Koontz, W. W., Young, R. B., Tucker, H. St. G. y Prout Jr., G. R.: True hermaphroditism. *J. Urology*, 101: 102, 1969.
- 3.—Wakefield, A. R.: Intersexe and related problems. *The Surg. Clin. of N. A.* 47: 505, 1967.
- 4.—Rilley, G. M.: *Gynecologic Endocrinology*. Paul B. Hoeber Inc., Nueva York, 1960.
- 5.—Witschi, E.: *Development of Vertebrates*. W. B. Saunders Company. Filadelfia 1:956.
- 6.—Barclay, D. L. y Sternberg, W. H.: A classification of intersexes: Gynecologic considerations. *Southern Med. J.* 59: 1383, 1966.
- 7.—Jost, A.: *Arch. D'Anat. Micro, et de Morph. Exp.* 36: 271, 1947.
- 8.—Di Paola, G. y Nogues, A. E.: Intersexos genéticamente varones. *Rev. Arg. Endocrinol.* 4: 274, 1958.
- 9.—Kaplan, N. M.: Male pseudohermaphroditism, report of a case with observation on pathogenesis. *New England J. Med.* 261: 637, 1959.
- 10.—Ortega Núñez, A., Fernández, M. y Casabon, A.: Pseudohermafroditismo masculino hereditario. *Rev. Clin. Esp.* 77: 386, 1960.
- 11.—Greene, R. R.: Hormonal factors in sex inversión: the effect of sex hormones on embryonic sexual structures on the rat. *Biol. Symposia.* 9: 105, 1942.
- 12.—Wilkins, L., Jones, H. W., Holman G. H. y Senpel, R. S.: Masculinization of the female fetus associated with the administration of oral.
- 13.—Nelhaus, G.: Artificially induced female pseudohermaphroditism. *New England J. Med.* 258: 935, 1958.
- 14.—Witschi, E., Nelson, W. O. y Segal, S. J.: *J. Clin. Endocrinol.* 17: 737, 7ig
- 15.—Zuspan, F. P.: Testicular feminizing syndrome in male pseudohermaphroditism: a report of its occurrence in successive siblings. *Amer. J. Obst. Gynec.* 80: 454, 1960.
- 16.—Guinet, P.: Le pseudo-hermaphrodisme male. *La Rev. de Prat.* 18: 2135,
- 17.—Evans, T. N. y Riley, G. M.: *Obst. and Gynec.* 2: 363, 1953.
- 18.—Barr, M.: Chromatin and phenotype in man. *Science* 130: 679, 1959.
- 19.—Moore, K. L. y Barr, M.: *Lancet* pág. 57, julio 1955.
- 20.—Barr, M.: Cytologic test of chromosomal sex. *Prog. in Gynec.* 3: 139, 1959
- 21.—Williams L.: Abnormalities of sex differentiation. *Pediatrics.* 26: 846, 1960.
- 23.—MacMahon, M. R.: Hermaphroditism in infancy and childhood. *Surgery* 59: 290, 1966.
- 24.—Schneider, K. M., Becker, J. M. y Krasna, I. R.: Surgical management of intersexuality in infancy and childhood. *Ann. of Surg.* 168: 255, 1968.
- 25.—Patton J. F. Hewit, C. B. y Mallis, N.: Diagnosis and treatment of tumors' of the testis. *J. A. M. A.* 171: 116, 1959.