

Urologia
Fundamental

CAPÍTULO
44

Distopias Testiculares
e Malformações
Genitais

Gilmar Garrone
Riberto Liguori

INTRODUÇÃO

Distopia testicular é o posicionamento congênito do testículo fora do escroto, por falha de sua migração a partir de seu local de origem embrionária abdominal até a bolsa testicular. Como sinônimas existem os termos criptorquidia ou criptorquidismo e os testículos são denominados distópicos, criptórquidos ou criptorquídicos.

INCIDÊNCIA

Isoladamente, distopia testicular compromete cerca de 3% dos meninos nascidos a termo. Destes, cerca de 70% têm descenso testicular espontâneo até um ano de idade, quando apenas aproximadamente 1% dos meninos apresentam criptorquidia, valor que se manterá para a puberdade e a vida adulta.

Existe certa característica familiar, com incidência entre os pais da ordem de até 4%. Há alguma predominância do lado direito e pode ser bilateral em cerca de um terço dos casos. Criptorquidia tem prevalência maior (de até 30,3%) em meninos pré-termos, pequenos para a idade gestacional, nascidos com baixo peso e gêmeos.

CLASSIFICAÇÃO

I - Quanto à possibilidade do testículo criptorquídico ser ou não palpável:

I.a. Testículos palpáveis: 80 a 90% dos casos.

I.b. Testículos não-palpáveis: podem ter uma das seguintes condições.

I.b.1. Localização intra-abdominal (cerca de 30% desses casos).

I.b.2. Estar no canal inguinal mas não ser palpado, como em testículos de pequenas dimensões em crianças obesas (cerca de 25% destes casos).

I.b.3. Testículo ausente (cerca de 45% desses casos):

- Agenesia testicular – com ausência de vasos deferentes;

- Displasia testicular grave – com hipotrofia gonadal acentuada;

- Testículo evanescente – atrofiado por complicações vasculares, como torção do funículo espermático.

II - Quanto ao posicionamento do testículo criptórquido:

II.a. Testículos intra-abdominais situados internamente ao orifício inguinal interno;

II.b. Testículos intracaniculares situados entre os anéis inguinais interno e externo;

II.c. Testículos extracaniculares situados entre o anel inguinal externo e o escroto;

II.d. Testículos retráteis com posição predominantemente intraescrotal, deslocando-se com facilidade pelo reflexo cremastérico;

II.e. Testículos deslizantes com posição predominante extraescrotal, mas que podem ser conduzidos ao escroto por manobras palpatórias;

II.f. Testículos reascendidos quando reassumem posição extraescrotal após período em que permaneceram adequadamente alojados no escroto;

II.g. Testículos ectópicos situados fora do trajeto que devem percorrer do seu local de origem embrionária abdominal até a bolsa testicular. Situam-se anteriormente ao orifício inguinal externo, no saco de Denis-Browne, na face interna da coxa, no períneo, na região pré-pubiana, na raiz peniana, no hemiescroto contralateral etc.

MORBIDADES RELACIONADAS

I. Deficiência da espermatogênese: provavelmente pela ação da temperatura mais elevada nas regiões extraescrotais ou em decorrência de fatores congênitos intrínsecos à gônada.

II. Degeneração maligna: 40 vezes maior nos testículos criptorquídicos comparada à da população normal; seminoma é o tumor mais frequente. Correção da criptorquidia não elimina maior risco de acometimento tumoral, mas permite melhor observação da gônada para diagnosticar alterações de forma ou de volume mais precocemente.

III. Torção do funículo espermático: há maior chance de ocorrer.

IV. Efeitos estéticos e psicológicos negativos.

V. Hérnias inguinais.

CAUSAS DE MIGRAÇÃO E DE DISTOPIA TESTICULAR

Sabe-se que, para ocorrer migração gonadal adequada deve existir completa conformação das paredes abdominais, para gerar adequada pressão intra-abdominal, produção e ação eficientes da MIS (substância inibidora das estruturas müllerianas); fatores endócrinos sexuais ligados à normalidade do eixo hipotalâmico-hipofisário-gonadal; ação trófica do nervo íleo-inguinal; estímulo determinado pela integridade epididimária; influência trófica do gubernáculo; e descendina, fator parácrino sintetizado pelo testículo e que influencia o desenvolvimento inicial do gubernáculo.

Contudo, apesar do conjunto dessas teorias, persistem falhas na explicação das fases da migração testicular e suas irregularidades para justificarem os diferentes casos de distopias testiculares.

AVALIAÇÃO DA DISTOPIA TESTICULAR

I. Dados de anamnese

- Existência de antecedentes familiares;
- Referência materna ao uso de esteróides no período gestacional;
- Antecedentes cirúrgicos inguinais.

II. Exame físico

- Realizado com a criança calma, em posição supina, sentada ou de cócoras, em ambiente aquecido, devendo ter o médico os dedos lubrificados para palpação testicular.

III. Condições especiais

- Síndromes que se associam à criptorquidia: Prunebelly, Kallman, etc.

IV. Exames de imagem

- Quando não se consegue a palpação testicular, mas com acurácia global de apenas 40%.

Ultrassonografia (US) – bom método para detectar testículos canaliculares, não palpados por obesidade do paciente, ou intra-abdominais, junto ao anel inguinal interno. Demais testículos intra-abdominais dependem da experiência do examinador e da conformação corpórea do paciente.

Tomografia computadorizada (TC) – mais sensível que a US para detecção de testículos intra-abdominais, mas por ser mais dispendioso e utilizar radiação ionizante, tem pouca indicação clínica. Ressonância magnética (RM) – mais eficaz para testículos de localização inguinal e pouco para testículos intra-abdominais. Seu custo elevado e a necessidade de anestesia para crianças reduzem sua indicação.

Exames angiográficos – arteriografias e flebografias seletivas são exames de complexidade técnica e morbidade elevada para crianças pequenas, sendo muito pouco indicados.

V. Exames laboratoriais

Avaliação cromossômica – indica-se quando não for possível identificar ambos os testículos e na associação à hipospádia, pois a probabilidade de intersexualidade é de até 50%.

Estudos hormonais – solicitados quando não se identificarem ambos os testículos e o cariótipo for masculino para excluir a possibilidade de anorquia bilateral.

- Dosagem de FSH basal: se estiver muito aumentado sugere anorquia.
- Dosagem de testosterona: feita antes e após estímulo com HCG, mostrará elevação hormonal após administração da gonadotrofina nos casos de presença testicular. Entretanto, pode não se elevar em testículos displásicos.
- Dosagens de MIS e de inibina: positividade sugere presença testicular, mas ainda não fazem parte dos exames disponíveis na clínica médica habitual.

Conclui-se que em testículos não palpados e não identificados com métodos de imagem, bem como com avaliações hormonais muitas vezes inconclusivas, a exploração cirúrgica é necessária, evitando-se manter uma gônada que poderá ser detectada tardiamente, caso ocorra degeneração maligna.

TRATAMENTO

Posicionamento do testículo no escroto, que deve ser realizado logo após a criança completar um ano de vida. Recentemente alguns autores preconizaram a cirurgia mais precocemente, ao redor de seis meses.

Objetivos

Prevenir alterações tissulares que provoquem infertilidade; melhorar o controle de alterações relativas à malignidade; reduzir riscos de torção do funículo espermático e de traumas; tratar afecções associadas (hérnias presentes em até 90% dos casos); correção estética; e prevenir problemas psicológicos.

Tipos de tratamento

Tratamento hormonal

Indicações para testículos extracanaliculares e retráteis.

Contraindicações para testículos ectópicos, recém-nascidos e pacientes pós-puberais.

Medicamentos: hormônio liberador da gonadotrofina (GnRH): libera LH pela hipófise, que estimulará as células de Leydig a produzirem testosterona, que deverá promover o descenso testicular. Tem a vantagem de ser administrada por via nasal, mas não disponível no Brasil. Liberado na Europa, não tem a aprovação da *Food and Drug Administration* (FDA), dos Estados Unidos. Sua eficácia pode atingir até 60% dos pacientes.

Gonadotrofina coriônica (HCG): atua diretamente sobre as células de Leydig para produzir testosterona. Administrado por via intramuscular na dose de 1.500 UI/m² uma ou duas vezes por semana, sem ultrapassar a dose total de 15.000 UI, sob o risco de provocar soldaduras epifisárias ou alterações histológicas testiculares inapropriadas. Os resultados também atingem sucesso de até 60%, embora a taxa de reascensão testicular após tratamento seja de 25%.

Efeitos adversos: pilificação escrotal, aumento peniano, ereções frequentes, aumento do peso corporal e do apetite e agressividade.

Tratamento cirúrgico: Padrão-ouro para todos os casos, principalmente quando não houver indicações para tratamento hormonal, ou este tiver falhado e, para todos os casos com hérnia associada. Denomina-se orquidopexia ou orquipedexia. Não existe contraindicação urológica para esse tratamento.

Cirurgia aberta (Figura 1): Realizada por inguino-tomia, tem o cordão espermático dissecado e liberado com o testículo. Caso não haja mobilidade suficiente para posicionar o testículo no escroto, a gônada deverá ser colocada em posição mais caudal possível para abordagem em segundo tempo cirúrgico, ou emprega-se a

técnica de Fowler–Stephens (secção dos vasos espermáticos), desde que se observe circulação sanguínea adequada pelos vasos deferenciais. Os resultados adequados dessa cirurgia variam entre 74 a 95% para pré-pubianos. As complicações em percentuais aproximados são: impossibilidade de se posicionar o testículo no escroto, 10%; atrofia gonadal por lesão vascular, 7%; ascensão tardia do testículo, 3%; lesão deferencial e lesão do nervo ílio-inguinal, 1%.



Laparoscopia: ideal quando não se consegue palpar ou identificar com segurança, por métodos de imagem, o testículo a ser tratado. Sua acurácia na localização do testículo não palpado aproxima-se de 100%.

Mediante os achados da laparoscopia, adota-se a seguinte conduta: a) para testículo ausente ou evanescente, interrompe-se o procedimento, podendo colocar uma prótese testicular; b) para testículo canalicular, interrompe-se o procedimento laparoscópico prosseguindo-se com orquidopexia aberta; e c) para testículo intra-abdominal, se tiver graus importantes de hipotrofia, realiza-se orquiectomia laparoscópica, mas se o testículo for viável, procede-se a orquidopexia pela própria via laparoscópica ou aberta.

Orquidopexia laparoscópica obedece aos princípios da cirurgia aberta, liberando testículo, vasos sanguíneos e deferente, mobilizando o testículo ao escroto (Figura 2).

A técnica de Fowler–Stephens pode ser empregada, com posicionamento testicular em mesmo tempo cirúrgico, ou em procedimento subsequente, após seis meses. O sucesso da orquidopexia laparoscópica atinge os valores: sem ligadura vascular: 97%; com Fowler–Stephens em 2 tempos: 88%; e em tempo único: 74%.

Figura 2 – Aspecto laparoscópico de testículo intra-abdominal.

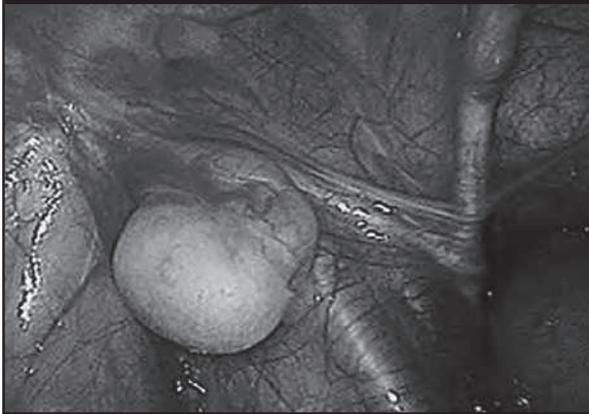


Figura 3 – Fimose clássica.



MALFORMAÇÕES GENITAIS

Fimose

Incapacidade de realizar a retração do prepúcio, impedindo exposição da glândula (Figura 3).

Considerações

Cinquenta por cento dos recém-nascidos retraem o prepúcio até o final do primeiro ano de vida e 89% até os três anos. Incidência de fimose entre os 6 a 7 anos de idade é de 8% e de apenas 1% entre 16 a 18 anos.

Diagnóstico

Feito pelo exame físico. Devem-se diferenciar os diagnósticos de fimose, de aderência balanoprepucial (Figura 4) e de prepúcio redundante (Figura 5).

Tratamento

Tratamento clínico com esteroides tópicos mostram eficiência de aproximadamente 60%. Devem-se evitar manobras forçadas de retração prepucial.

Tratamento cirúrgico, denominado postectomia, deve ser considerado eletivamente para casos de fimose persistente após os três anos de vida.

Crianças com balanopostites recorrentes ou ITU de repetição com anomalia do trato urinário, têm indicação de tratamento cirúrgico em qualquer idade.

Para prepúcios malformados a cirúrgica é estética.

Não há indicação de tratamento cirúrgico rotineiro da fimose para prevenção de câncer de pênis.

Figura 4 – Aderência balanoprepucial.



Figura 5 – Prepúcio redundante.



Contraindicações para cirurgia são coagulopatia, infecção local e anomalias congênitas penianas, como hipospádia, pênis curvo e pênis embutido.

Indicações não médicas para cirurgia são de ordens religiosa e social.

Uma modalidade de tratamento cirúrgico é com uso de dispositivos metálicos ou plásticos do tipo Plastibel®.

Micropênis

Criança com pênis morfologicamente normal, porém com suas estruturas de dimensões reduzidas e com comprimento inferior a dois e meio desvios-padrão abaixo da média esperada para a idade (Figura 6). Recém-nascidos a termo devem ter comprimento peniano de no mínimo 1,9 cm.



Considerações

As causas mais comuns são idiopáticas; secreção inadequada do hormônio liberador da gonadotrofina (GnRH), hipogonadismo hipogonadotrófico; falência dos testículos na produção da testosterona, hipogonadismo hipergonadotrófico.

Diagnóstico

Baseia-se na medida do comprimento peniano, que deve ser comparado com nomogramas padronizados. Deve-se dar especial atenção aos obesos e o exame da genitália deve ser completo, inclusive com localização e palpação dos testículos. Devem-se pesquisar causas hormonais centrais (hipotalâmica/hipofisária) e testiculares. A investigação deve ser realizada até a idade de um ano.

Exames complementares

Cariótipo, avaliação da função testicular antes e após estimulação com HCG, glicemia, cortisol, função tireoidiana e RM de crânio para avaliar a integridade do eixo hipotálamo-hipofisário.

Tratamento

Com o endócrino pediatria, o tratamento realizado é a reposição androgênica. O objetivo é oferecer testosterona suficiente para crescimento peniano sem comprometimento ósseo: enantato de testosterona 25 mg/mês IM por três meses. Se houver insensibilidade ao tratamento androgênico, conversão sexual é controversa e deve ser discutida com os familiares precocemente.

Pênis envolvido (*Webbed penis*)

Haste peniana normal.

Órgão encoberto por estar envolvido pela pele escrotal.

Tratamento cirúrgico com liberação peniana.

Pênis embutido (*Concealed penis*)

Haste peniana normal.

Pênis embutido na gordura suprapúbica pronunciada.

Tratamento consiste em perda de peso pelo paciente ou em lipoaspiração pubiana.

Pênis encarcerado (*Trapped penis*)

Embora faça diagnóstico diferencial com as condições de pênis de “dimensões reduzidas”, não é malformação congênita, pois ocorre nas retrações prepuciais pós-postectomias. Correção se faz com reoperação cuidadosa.

Curvatura congênita do pênis

Curvatura ventral, dorsal ou lateral do pênis observada ao nascimento.

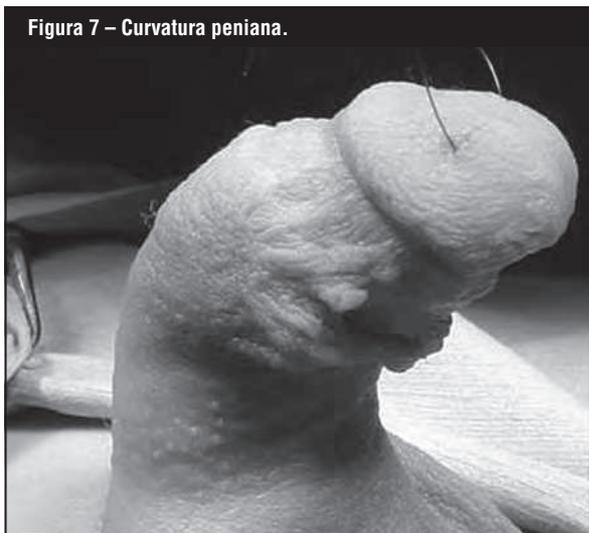
Considerações

Muitas vezes, associa-se à hipospádia, epispádia e à displasia do corpo cavernoso (Figura 7).

Diagnóstico

Curvatura isolada é observada apenas quando submetida a ereção. Condição rara, observada em apenas 0,6%.

Figura 7 – Curvatura peniana.



Tratamento

Tratamento é cirúrgico, indicado quando a curvatura é maior que 60°. A técnica mais comum é a da exérese de eventual componente de retração do corpo cavernoso associada à plicatura do corpo cavernoso na parte contralateral à concavidade da curvatura.

Hérnia inguinal e hidrocele

- Hidrocele: aumento do líquido entre as túnicas vaginais testiculares com ou sem comunicação com a cavidade abdominal.

- Hérnia inguinal: decorre da persistência do processo peritônio vaginal.

- Incidência em crianças nascidas a termo: hérnia, 1 a 3%; hidrocele 6%.

Tratamento

- Hidrocele: tratamento conservador no neonato.

Cirurgia após dois anos, se necessário.

- Hérnia inguinal: tratamento cirúrgico com abordagem contralateral na criança menor de um ano de idade; pode ter índice de bilateralidade de 60%.

LEITURA RECOMENDADA

1. Francis X, Schneck M, Bellinger F. Abnormalities of the testes and scrotum and their surgical management. In: Walsh PC, Retik AB, Vaughan Jr ED, Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, et al (eds). Campbell's urology. 8. ed. Philadelphia: WB Saunders; 2002.
2. Bloom DA. Symposium: What is the best approach to the nonpalpable testis? Contemp Urol. 1992;4:39.
3. Canavese F, Lalla R, Linari A. Surgical treatment of cryptorchidism. Eur J Pediatr. 1993;152(suppl 2):S43.
4. Grasso M, Buonaguidi A, Lania C, Bergamaschi F, Castelli M, Rigatti P. Postpubertal cryptorchidism: review and evaluation of the fertility. Eur Urol. 1991;20(2):126-8.
5. Batata MA, Whitmore WF Jr, Chu FC, Hilaris BS, Loh J, Grabstald H, et al. Cryptorchidism and testicular cancer. J Urol. 1980;124(3):382-7.
6. Whitaker RH. Management of the undescended testis. Br J Hosp Med. 1970;4:25.
7. Hrebinko RL, Bellinger MF. The limited role of imaging techniques in managing children with undescended testes. J Urol. 1993;150(20):458-60.
8. Pyorala S, Huttunen NP, Uhari M. A review and meta-analysis of hormonal treatment of cryptorchidism. J Clin Endocrinol Metab. 1995;80(9):2795-99.
9. Jordan GH, Winslow BH. Laparoscopic single stage and staged orchiopexy. J Urol. 1994;152(4):1249-52.
10. Elder JS. Abnormalities of the genitalia in boys and their surgical management. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AE, Craig AP (eds). Campbell's urology. 9. ed. Philadelphia: WB Saunders; 2007.