

El nuevo síndrome de hernia de Spiegel congénita y criptorquidia. Análisis de 16 casos

Luis Moles Morenilla, Diego Gómez Rubio, José Miguel Sánchez Blanco, Antonio Galindo Galindo, Gumersindo Recio Moyano y Antonia Brox Jiménez

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital Universitario Nuestra Sra. de Valme. Sevilla. España.

Introducción. La hernia de Spiegel es muy poco frecuente en la infancia. El objetivo de este trabajo es analizar los aspectos etiopatogénicos de estas hernias.

Material y método. Analizamos retrospectivamente a los pacientes pediátricos con reparación quirúrgica recogidos en la literatura entre 1950 y 2006. Se aplicó estadística descriptiva con cálculo de porcentajes y medias.

Resultados. Se analiza a 33 pacientes menores de 16 años tratados quirúrgicamente de 40 hernias de Spiegel. La media de edad fue 2,7 años. Había 26 varones y 7 mujeres, en proporción de 3,71:1. Había 15 hernias derechas, 11 izquierdas y 7 bilaterales. Factores predisponentes: estenosis de ano ($n = 1$). Anomalías asociadas: criptorquidia ($n = 22$) (10 ipsolaterales y 6 bilaterales), hernia inguinal ($n = 5$), hernia umbilical ($n = 2$). El contenido del saco más frecuente fue el testículo (el 40% de todas las hernias), seguido de intestino delgado (27,5%) y epiplón (15%).

Conclusiones. La media de edad de los pacientes pediátricos con hernias de Spiegel es de 2,7 años, lo que indica una causa congénita. Las hernias de Spiegel pediátricas son más frecuentes en varones. Estas hernias son bilaterales en el 21,2% de los pacientes. Hay pocos factores predisponentes. Aparecen hernias asociadas en el 15,1%. El contenido del saco más frecuente es el testículo (40%). La asociación entre hernia de Spiegel y criptorquidia ipsilateral ocurre en el 48,4% de los pacientes, lo que puede significar un nuevo síndrome.

Palabras clave: *Hernia de Spiegel. Criptorquidia. Infancia.*

THE NEW CONGENITAL SPIGELIAN HERNIA AND CRYPTORCHIDISM SYNDROME. ANALYSIS OF 16 CASES

Introduction. Spigelian hernias in childhood are extremely uncommon. The aim of this study was to analyse the pathogenetic factors of paediatric Spigelian hernias.

Patients and method. A retrospective review of worldwide literature for infants who had undergone surgical repair of a Spigelian hernia from 1950 to 2006. Descriptive statistical techniques were applied and percentages and means were calculated.

Results. There were 33 patients in whom 40 Spigelian hernias were repaired, 26 males and 7 females, with a sex ratio of 3.7/1. The mean age was 2.7 years. 7 hernias are bilateral. Risk factors: anal stenosis ($n = 1$). Associated defects: cryptorchidism ($n = 22$), inguinal hernia ($n = 5$), umbilical hernia ($n = 2$). The most common hernia contents are testicle (40%), small intestine (27.5%) and omentum (15%).

Conclusions. The mean age of Spigelian hernia in children was 2.7 years, which would suggest a congenital cause. Spigelian hernias in infants are more common in males. There were 21.2% bilateral hernias. No risk factors were detected. Combined hernias accounted for 15.1% of the total. The most frequent hernia content is the testicle (40%). Interestingly, 48.4% of those infants with Spigelian hernias had ipsilateral cryptorchidism, which may suggest a new syndrome.

Key words: *Spigelian hernia. Cryptorchidism. Childhood.*

Correspondencia: Dr. L. Moles Morenilla.
Camilo José Cela, 3, 3.º-2. 41018 Sevilla. España.
Correo electrónico: luismoles@wanadoo.es

Manuscrito recibido el 23-1-2008 y aceptado el 27-5-2008.

Introducción

La hernia de Spiegel (HS) es una protrusión de grasa preperitoneal, peritoneo o de órganos abdominales a través de un defecto en la aponeurosis de Spiegel, que suele ocurrir en pacientes adultos. Las HS en pacientes menores de 16 años suponen sólo el 3% de todas las hernias ventrales laterales espontáneas publicadas¹. La

etiología en casos infantiles es incierta, y se sospecha un defecto congénito en el desarrollo de la pared abdominal. El interés clínico de estas hernias proviene de su dificultad diagnóstica por ser intersticiales, lo que plantea un desafío para el clínico. El objetivo de este trabajo es analizar los aspectos etiopatogénicos y anatómicos de los pacientes menores de 16 años operados de HS, descritos en la literatura. Se dedica una especial atención a la frecuente asociación con criptorquidia ipsolateral, que supone un posible nuevo síndrome.

Pacientes y método

Se estudió, de forma retrospectiva en la base de datos MEDLINE (1950-2006), a los pacientes pediátricos con reparación quirúrgica de HS. Se excluyeron las hernias postraumáticas. El diagnóstico de HS fue realizado mediante intervención quirúrgica. Incluimos en este estudio 21 artículos de la literatura¹⁻²¹, con 33 pacientes y 40 HS.

Se recogieron las variables demográficas (edad, sexo), la localización herniaria, los factores predisponentes, las anomalías asociadas y el contenido del saco herniario. Se aplicó estadística descriptiva con cálculo de porcentajes y medias. Los datos clínicos, diagnósticos, terapéuticos y de morbimortalidad se analizarán en otro trabajo posterior.

Resultados

De los 33 pacientes 26 (78,7%) eran varones y 7 (21,3%), mujeres, con una proporción 3,7:1. La media de edad era de 2,7 años (intervalo, 26 días-15 años); 24 (72,7%) pacientes tenían menos de 2 años. En cuanto al lado afectado, en 15 fue el derecho, en 11 el izquierdo y en 7 bilateral. De 30 hernias informadas, 28 eran infraumbilicales. En un caso la localización fue subcutánea. El orificio herniario tenía un tamaño medio de 2,3 cm. Contenido del saco herniario: vacío o no informado, 10; testículo, 9; intestino delgado y testículo, 6; epiplón, 4; intestino delgado, 3; sigmoides y testículo, 1; intestino delgado y epiplón, 1; ovario, 1; intestino delgado, colon derecho, mesenterio y epiplón, 1. En los pacientes con criptorquidia, 6 de 16 no tenían gubernaculum y 13 de 16 no tenían canal inguinal.

Entre los factores predisponentes, sólo se registró 1 estenosis de neoano. Anomalías asociadas: criptorquidia, 22 (10 ipsolaterales y 6 bilaterales); hernia inguinal, 5; hernia umbilical, 2, y otras, 2 (tabla 1). Un paciente presentó HS bilateral, hernia inguinal bilateral y hernia umbilical. Otro paciente presentó HS derecha, hernia inguinal izquierda y hernia umbilical.

Discusión

Las hernias de Spiegel se sitúan en la línea semilunar, que señala la transición de músculo a aponeurosis en el músculo transversal del abdomen, presentando una convexidad lateral entre los cartílagos costales octavo o noveno y la espina del pubis. Infraumbilicalmente las fibras de los músculos oblicuo menor y transversal son casi paralelas, lo que permite una menor resistencia y aumenta el riesgo de herniación. La mayoría de las HS se sitúan debajo del músculo oblicuo mayor.

Las HS representan el 0,1-2% de las hernias de la pared abdominal. Los casos infantiles suponen sólo el 3% de las HS publicadas. En esta revisión de casos operados encontramos 26 varones y 7 mujeres, con una proporción de 3,7:1; esta mayor incidencia masculina contrasta con los casos adultos en que predominan las mujeres, en proporción 1:1,7. La media de edad de los casos revisados es de 2,7 años. También debemos destacar que 24 (72,7%) pacientes tenían menos de 2 años.

Las causas de las HS en la infancia no se conocen todavía. La etiología congénita se debería a un defecto en el desarrollo de la pared muscular; estaría reforzada por la asociación con criptorquidia y el elevado número de casos menores de 1 año. Zimmerman, en un estudio anatómico en adultos, propuso la teoría de la fasciculación musculoponeurótica, según la cual los músculos transversal y oblicuo menor presentan una disposición fasciculada con zonas fibroadiposas de menor resistencia; estas hendiduras están superpuestas en el 6% de los casos y proporcionan sitios para una posible herniación.

Los factores predisponentes, como cirugía previa, obesidad, broncopatía crónica, multiparidad y otros, que son frecuentes en los pacientes adultos, son muy raros en los casos infantiles. En la presente serie sólo una hernia apareció tras una estenosis de neoano, después de anoplastia por ano imperforado¹⁸. La estenosis de neoano aumentaría la presión intraabdominal y favorecería la conversión de un saco potencial en una HS. Entre los defectos asociados encontramos 22 criptorquidias, 5 hernias inguinales y 2 hernias umbilicales (tabla 2). La asociación entre las anomalías congénitas de la pared abdominal (gastrosquisis, síndrome *prune belly*, onfalocele, hernia umbilical...) y criptorquidia ha sido descrita previamente en la literatura²¹ en relación con la disminución de la presión intraabdominal y su posible influencia en el descenso testicular. Al aumentar el tamaño del defecto de la pared abdominal se incrementaría la incidencia de criptorquidia. En el descenso normal del testículo en el escroto intervienen factores mecánicos y endocrinos, aunque se desconoce el mecanismo exacto. El descenso

TABLA 1. Características clínicas de 33 pacientes pediátricos con hernia de Spiegel y reparación quirúrgica

Edad, media (años)	2,7
Varones/mujeres	26/7
Localización	
Derecha	15
Izquierda	11
Bilateral	7
Factores predisponentes	
Estenosis de neoano	1
Anomalías asociadas	
Criptorquidia	22
Hernia inguinal	5
Hernia umbilical	2
Otras	2
Diagnóstico preoperatorio	28
Cirugía de urgencias	7
Incarceración	3
Estrangulación	3
Obstrucción intestinal	1
Recidivas	0

TABLA 2. Algunos casos de hernia de Spiegel y criptorquidia, con tratamiento quirúrgico (n = 16)

Autor (año)	Edad	Lado	Contenido del saco	Anomalías asociadas
Graivier et al ¹⁸ (1978)	6 meses 9 meses	Derecho Izquierdo	Testículo Testículo	Testículo derecho no descendido Testículo izquierdo no descendido, hernia inguinal derecha
Pul et al ¹⁰ (1994)	18 meses	Derecho	Intestino delgado	Testículo derecho no descendido
Silberstein et al ¹³ (1996)	10 semanas	Izquierdo	Testículo ^a , intestino delgado	Testículo izquierdo no descendido, ausencia de canal inguinal izquierdo
	4,5 meses	Derecho	Testículo ^a , intestino delgado	Testículo derecho no descendido, ausencia de canal inguinal derecho, ausencia de gubernaculum derecho
Ostlie et al ¹⁴ (1998)	Neonato	Derecho	Testículo	Testículo derecho no descendido, ausencia de canal inguinal derecho, ausencia de gubernaculum derecho
Al-Salem ¹⁵ (2000)	3 meses	Izquierdo	Testículo, sigmoides	Testículo izquierdo no descendido, ausencia de canal inguinal izquierdo, ausencia de gubernaculum izquierdo
Levy et al ¹⁷ (2003)	1 mes 5 semanas	Bilateral Izquierdo	Testículo derecho, intestino delgado Testículo, intestino delgado	Testículos no descendidos Testículo izquierdo no descendido
	26 días 40 días	Derecho Bilateral	Testículo, intestino delgado Testículo ^b izquierdo, intestino delgado (derecho)	Testículo derecho no descendido, ausencia de canal inguinal derecho, ausencia de gubernaculum derecho Testículos no descendidos
Raveenthiran ¹⁸ (2005)	55 días	Derecho	Testículo	Testículos no descendidos, ausencia de canal inguinal derecho; hernia inguinal izquierda, hernia umbilical, ano imperforado
Durham et al ²¹ (2006)	8 meses	Izquierdo	Testículo	Testículos no descendidos, ausencia de canal inguinal izquierdo
	13 meses	Bilateral	Testículos	Testículos no descendidos, ausencia de canales inguinales
	2 meses	Derecho		Testículos no descendidos
	14 meses	Bilateral	Testículos	Testículos no descendidos, ausencia de canales inguinales

^aTestículo hipodesarrollado.^bTestículo hipodesarrollado con disociación epididimotesticular

en el escroto se produce en una etapa intraabdominal, otra etapa canalicular y una escrotal. A las 5 semanas de gestación el gubernaculum fija el testículo al anillo inguinal interno. En el tercer mes del desarrollo el proceso vaginal se hernia a través de la pared abdominal anterior junto al gubernaculum y en el séptimo mes este último aumenta de tamaño distendiendo el canal inguinal y el escroto, que luego degenera y permite el descenso del testículo¹³. Se ha apuntado que cambios androgénicos que actúan sobre el gubernaculum y el aumento de la presión intraabdominal impulsarían el testículo dentro del escroto¹³.

Respecto a la asociación entre hernia de Spiegel y criptorquidia parece existir una relación causa-efecto que va más allá de la mera coincidencia. Varios autores defienden que la HS congénita predispone a la aparición de criptorquidia ipsolateral¹³⁻¹⁵; al disminuir la presión intraabdominal, el testículo no descendería al es-

croto y pasaría al saco de la HS, siguiendo la vía de menor resistencia; además, estaría favorecido por la falta de gubernaculum (en 6 de 16 pacientes revisados) y de canal inguinal (en 13 de 16). Otra hipótesis defiende que en algunos casos la HS en la infancia es secundaria a criptorquidia ipsolateral. El testículo no descendido se acompaña de un processus vaginalis que formaría un saco potencial. Un aumento de la presión intraabdominal abriría el saco potencial y produciría una HS y un testículo ectópico¹⁸.

La asociación de HS y criptorquidia ipsolateral aparece en 16 de los 33 pacientes revisados (48,4%), es decir, en el 61,5% de los varones; asimismo el testículo era intrasacular en 16 (80%) ocasiones. Aunque quedan muchas incógnitas por aclarar, los datos presentados avalan la posibilidad de conexiones etiológicas entre la HS y la criptorquidia homolateral que conformarían un nuevo síndrome, como ha propuesto Raveenthiran¹⁸.

Con las limitaciones propias de los estudios retrospectivos y considerando que estos resultados deben interpretarse con cautela, llegamos a las siguientes conclusiones:

1. Las HS en menores de 16 años representan el 3% de las HS publicadas.
2. Al ser hernias intersticiales plantean una dificultad diagnóstica.
3. La media de edad fue 2,7 años, lo que indica una causa congénita.
4. Las HS de la infancia son más frecuentes en varones, en proporción 3,7:1.
5. En el 21,2% de los casos son bilaterales.
6. En comparación con las hernias en adultos, en las infantiles hay pocos factores predisponentes.
7. Aparecen hernias asociadas (inguinales o umbilicales) en el 15,1% de los pacientes, que son múltiples en el 6% de éstos.
8. El contenido del saco más frecuente fue testículo (el 40% de todas las hernias), seguido de intestino delgado (27,5%) y epiplón (15%).
9. La asociación entre hernia de Spiegel y criptorquidia ipsolateral ocurre en el 48,4% de los pacientes, lo que puede significar un nuevo síndrome.

Bibliografía

1. Losanoff JE, Richman BW, Jones JW. Spigelian hernia in a child: case report and review of the literature. *Hernia*. 2002;6:191-3.
2. Paul M, Hill WCO. Spigelian hernia, with report on a case. *Br J Surg*. 1943;30:385-7.
3. Hurwitt ES, Borow M. Bilateral Spigelian hernias in childhood. *Surgery*. 1955;37:963-8.
4. Bertelsen S. The surgical treatment of Spigelian hernia. *Surg Gynecol Obstet*. 1966;122:567-72.
5. Graivier L, Alfieri AL. Bilateral Spigelian hernias in infancy. *Am J Surg*. 1970;120:817-9.
6. Costantino L, Contestabile D, Rocca E. Strangulated Spigelian hernia in a child. *Riv Chir Pediatr*. 1974;16:236-43.
7. Jarvis PA, Seltzer MH. Pediatric Spigelian hernia: A case report. *J Pediatr Surg*. 1977;12:609-10.
8. Graivier L, Bernstein D, RuBane CF. Lateral ventral (Spigelian) hernias in infants and children. *Surgery*. 1978;83:288-90.
9. Graivier L, Bronsther B, Feins NR, Mestel AL. Pediatric lateral ventral (Spigelian) hernias. *South Med J*. 1988;81:325-6.
10. Pul N, Pul M. Spigelian hernia in children. Report of two cases and review of the literature. *Yonsei Med J*. 1994;35:101-4.
11. Wright JE. Spigelian hernia in childhood. *Pediatr Surg Int*. 1994;9:170-1.
12. Walton JM, Bass JA. Spigelian hernia in infants: report of two cases. *Can J Surg*. 1995;38:95-7.
13. Silberstein PA, Kern IB, Shi ECP. Congenital spigelian hernia with cryptorchidism. *J Pediatr Surg*. 1996;31:1208-10.
14. Ostlie DJ, Zerella JT. Undescended testicle associated with spigelian hernia. *J Pediatr Surg*. 1998;1426-8.
15. Al-Salem AH. Congenital Spigelian hernia and cryptorchidism: cause or coincidence? *Pediatr Surg Int*. 2000;16:433-6.
16. White JJ. Concomitant Spigelian and inguinal hernias in a neonate. *J Pediatr Surg*. 2002;37:659-60.
17. 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.
18. Raveenthiran V. Congenital Spigelian hernia with cryptorchidism: probably a new syndrome. *Hernia*. 2005;9:378-80.
19. Torres A, Cabello R, García C, Garrido M, García P, Martínez A. Spigelian hernia: two cases associated to cryptorchidism. *Cir Pediatr*. 2005;18:99-100.
20. Vaos G, Gardikis S, Zavras N. Strangulated low Spigelian hernia in children: report of two cases. *Pediatr Surg Int*. 2005;21:736-8.
21. Durham MM, Ricketts RR. Congenital Spigelian hernia and cryptorchidism. *J Pediatr Surg*. 2006;41:1814-7.