

Ectopia testicular transversa: algoritmo diagnóstico y terapéutico

Transverse testicular ectopia: diagnostic and therapeutic algorithm

Karen Moncada Vidal^{a,g}, María Consuelo Sierralta Born^{a,b}, César Pinilla Saavedra^{a,c},
Jonathan Kraus Friedmann^{d,e}, Jorge Rodríguez Herrera^{a,f}

^aUnidad de Urología Pediátrica, Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna. Santiago, Chile.

^bUnidad de Urología Pediátrica, Clínica MEDS. Santiago, Chile.

^cUnidad de Urología Pediátrica, Clínica Universidad de Los Andes. Santiago, Chile.

^dUnidad de Endocrinología Pediátrica, Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna. Santiago, Chile.

^eUnidad de Endocrinología Pediátrica, Clínica Alemana. Santiago, Chile.

^fUnidad de Urología Pediátrica, Clínica Alemana. Santiago, Chile.

^gResidente Urología Pediátrica. Unidad de Urología Pediátrica, Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna. Santiago, Chile.

Recibido: 01 de octubre de 2024; Aceptado: 10 de febrero de 2025

¿Qué se sabe del tema que trata este estudio?

La ectopia testicular transversa tiene una incidencia de 1 en 4 millones de niños. Se debe sospechar en pacientes con testículo no palpable y hernia inguinal contralateral. Es fundamental descartar la presencia de remanentes müllerianos para un manejo adecuado.

¿Qué aporta este estudio a lo ya conocido?

Nuestro trabajo aporta un algoritmo de evaluación diagnóstica y terapéutica, que permite guiar de forma ordenada la evaluación completa que requieren los pacientes con ectopia testicular transversa.

Resumen

La ectopia testicular transversa (ETT) es una anomalía anatómica infrecuente, en que un testículo es guiado erróneamente hacia el conducto inguinal contralateral y puede asociarse a síndrome de persistencia de conductos müllerianos (PMDS). **Objetivo:** Describir 2 casos con ETT y proponer un algoritmo diagnóstico y terapéutico. **Casos Clínicos:** Caso 1: Recién nacido término, masculino, con testículo no palpable bilateral. Al mes de vida, se palparon 2 estructuras con consistencia de testículos en el conducto inguinal derecho. Ecografía mostró ETT izquierda. Cariograma 46XY. A los 8 meses, se realizó descenso testicular bilateral abierto y resección de remanentes müllerianos pélvicos. Hormona antimülleriana baja. Hallazgos compatibles con PMDS. Al año 3 meses, se realizó cistoscopia y laparoscopia, que descartaron remanentes müllerianos y nuevo descenso de testículo izquierdo ascendido. Evolución postoperatoria favorable. Caso 2: Recién nacido término, masculino, con testículo no palpable derecho y aumento de volumen inguinal izquierdo al nacer. Ecografía al mes de vida mostró hernia inguinal izquierda y ETT derecha. Cariograma 46XY. Estudio hormonal normal. A los 9 meses, cistoscopia resultó normal. Ecografía pélvica y laparoscopia

Palabras clave:

Testículo no
Descendido;
Hormona
Antimülleriana;
Orquidopexia;
Hernioplastia;
Laparoscopia;
Conductos
Müllerianos;
Urología

pía exploradora sin remanentes müllerianos, se realizó descenso testicular derecho laparoscópico y hernioplastia inguinal izquierda. Seguimiento postoperatorio sin complicaciones. **Conclusiones:** La ETT es una patología poco frecuente, que requiere una evaluación cuidadosa, con ecografía, cariotipo y exámenes hormonales preoperatorios, además de una evaluación cistoscópica y laparoscópica intraoperatoria, para descartar la presencia de remanentes müllerianos. El tratamiento depende de la asociación con PMDS.

Abstract

Transverse testicular ectopia (TTE) is an uncommon anatomical anomaly where a testicle is mistakenly guided into the contralateral inguinal canal and may be associated with persistent Müllerian duct syndrome (PMDS). **Objective:** To describe 2 cases of TTE and to propose a diagnostic and therapeutic algorithm. **Clinical Cases:** Case 1: Term newborn, male, with bilateral non-palpable testicles. At one month of age, two structures with testicular consistency were palpated in the right inguinal canal. Ultrasound showed left TTE. Karyotype 46XY. At 8 months, he underwent bilateral open orchiopexy and resection of pelvic Müllerian remnants. Low anti-Müllerian hormone levels. Findings were consistent with PMDS. After 3 months, cystoscopy and laparoscopy were performed, ruling out Müllerian remnants and allowing for a new descent of the ascended left testicle. Postoperative recovery was favorable. Case 2: Term newborn, male, with a non-palpable right testicle and left inguinal volume increase at birth. Ultrasound at one month of age showed a left inguinal hernia and right TTE. Karyotype 46XY. Normal hormonal study. Pelvic ultrasound and exploratory laparoscopy showed no Müllerian remnants. At 9 months, cystoscopy was normal, and laparoscopic right orchiopexy and left inguinal hernioplasty were performed. Postoperative follow-up was without complications. **Conclusions:** TTE is an infrequent condition that requires careful evaluation, including preoperative ultrasound, karyotype, and hormonal tests, as well as intraoperative cystoscopic and laparoscopic assessment to rule out the presence of Müllerian remnants. Treatment depends on the association with PMDS.

Keywords:

Undescended Testicle;
Anti-Müllerian
Hormone;
Orchiopexy;
Hernioplasty;
Laparoscopy;
Müllerian Ducts;
Urology

Introducción

La ectopia testicular transversa (ETT) o cruzada fue descrita por primera vez en 1886 por Michael Von Lenhossek¹. Consiste en que ambos testículos descienden por el mismo canal inguinal hacia el mismo hemiescrotum o región inguinal. Se ha reportado una incidencia de 1 en 4 millones de niños². Hasta en un 30% de los casos se puede asociar con síndrome de persistencia de conductos müllerianos (PMDS por sus siglas en inglés), del que se han reportado alrededor de 300 casos en la literatura³.

El desarrollo de las gónadas, los genitales internos y externos en el embrión humano, consta de 3 etapas secuenciales: a) etapa indiferenciada; b) determinación gonadal en testículos u ovarios y c) diferenciación de genitales internos y externos. En el varón XY, hasta la 8ª semana los genitales internos son indiferenciados con 2 pares de conductos de Wolff y 2 pares de conductos de Müller. La diferenciación testicular en el embrión XY se inicia en la 7ª semana, con la activación de la expresión del gen SRY, ubicado en el brazo corto del cromosoma Y, y regulado, entre otros, por genes como SF1 y WT1; que desencadenan la expresión de SOX9 que, a su vez, estimula una cadena

de factores críticos para la diferenciación de la cresta gonadal indiferenciada hacia testículo (SOX3, SOX8 y SOX10, entre otros) y, por otro lado, suprime la expresión de factores de desarrollo ovárico (RSPO1/WTN4/FST/ B-catenina). Al mismo tiempo, se diferencian las células de Sertoli que producen la hormona Anti Mülleriana (AMH), responsable de la regresión de los conductos de Müller. A contar de la 8ª semana, las células de Leydig, bajo el estímulo de subunidad beta de la gonadotropina coriónica humana (β HCG) y posteriormente Hormona Luteinizante (LH) fetal, secretan testosterona, que determina la diferenciación los conductos de Wolff que dan origen al epidídimo, conducto deferente, vesículas seminales y conductos eyaculadores. Adicionalmente, ocurre la transformación de la testosterona en dihidrotestosterona por acción de la 5 alfa reductasa, conduciendo a la virilización de los genitales externos. Cuando en el varón falla la producción o secreción de AMH, hay retraso en su secreción o falla en la respuesta de los órganos blanco, los conductos de Müller no regresan y se desarrollan las trompas de Falopio, el útero y el tercio superior de la vagina; originando el síndrome de persistencia de los conductos de Müller (PMDS)⁴.

Por otra parte, el descenso normal del testículo in-

volucra 2 etapas, la intraabdominal (desde las 8 a las 15 semanas) y la inguino-escrotal (entre las 23 y 35 semanas), que finaliza con la adecuada fijación del gubernáculum al escroto y la obliteración del conducto peritoneo vaginal⁵.

Aun no se comprende la etiología exacta de la ETT. No obstante, se han descrito algunos factores causales tales como, el desarrollo de ambos testículos a partir de la misma cresta germinal, la fusión temprana de los conductos de Wolff en desarrollo, la adherencia testicular a estructuras müllerianas y la obstrucción del anillo inguinal, que pueden provocar la falla del descenso testicular en el lado ipsilateral. La teoría más aceptada es la fijación anormal del gubernáculum⁶.

El diagnóstico de ETT ha variado el último tiempo, pasando de un hallazgo intraoperatorio a un diagnóstico preoperatorio, donde el examen físico y la evaluación ecográfica tienen un rol fundamental⁶. No obstante, debido a su baja frecuencia, aún existe desconocimiento acerca de esta patología, en cuanto a su evaluación diagnóstica, la importancia de estudiar la presencia de remanentes müllerianos y las opciones terapéuticas disponibles.

El objetivo de este estudio es describir 2 casos con ETT y proponer un algoritmo diagnóstico y terapéutico, que permita guiar al equipo médico en realizar una evaluación completa y ordenada de esta patología.

Casos Clínicos

Caso 1

Recién nacido término (RNT) 38 semanas, masculino, con testículo no palpable bilateral, desarrollo escrotal y peneano normal. Al mes de vida, se palparon 2 estructuras de consistencia testicular en conducto inguinal derecho; ecografía inguinal y escrotal mostraron ambos testículos en el conducto inguinal derecho, simétricos (figura 1A). Cariograma 46XY. A los 8 meses, se realizó descenso testicular bilateral a través de incisión inguinal derecha que posteriormente fue ampliada a izquierda (tipo Pfannestiel) (figura 1B y C), con reposición transabdominal de ambos testículos en sus respectivos hemiescrotos y resección cuidadosa, con uso de magnificación, de estructuras pélvicas sugerentes de remanentes müllerianos, que fueron confirmados en la biopsia diferida. En la figura 1D se puede ver la representación esquemática de ectopia testicular transversa izquierda asociada a remanentes müllerianos.

Debido a que el plano de clivaje entre las estructuras müllerianas y las estructuras nobles no fue fácilmente reconocible, la biopsia informó una muestra de origen wolffiano (conducto deferente). AMH a los 11 meses de edad: 4 ng/ml (valor normal: 95,80-326,19), método enzimo inmuno ensayo (EIA); hormona folí-

culo estimulante (FSH), LH y testosterona en rangos normales para la edad.

A los 12 meses, se presentó el caso en reunión de Equipo de desarrollo sexual diferente por PMDS. Al año 3 meses, se completó estudio de remanentes müllerianos persistentes con cistoscopia y laparoscopia, siendo descartados. Además, se realizó en el mismo acto quirúrgico, nuevo descenso vía escrotal de testículo izquierdo ascendido, probablemente secundario a cicatrización en el nuevo trayecto de descenso, ya que el testículo ectópico se encontraba bien posicionado en escroto en el primer control post descenso y ascendió en controles siguientes. En el seguimiento a 12 meses posterior a última cirugía (2 años 3 meses de edad), presentaba ambos testículos en escrotos, siendo el izquierdo de leve mayor tamaño que el derecho y la cicatriz abdominal se encontraba sin complicaciones.

Caso 2

RNT 39 semanas, masculino, testículo no palpable derecho al nacer, testículo izquierdo en escroto y aumento de volumen inguinal izquierdo. Ecografía inguinal y escrotal al mes de vida mostraron hernia inguinal izquierda con presencia contenido adiposo y testículo derecho en conducto inguinal izquierdo con maniobra de Valsalva, ambos testículos simétricos (0,2 cc). Fue evaluado por urología a los 5 meses de vida, constatan-do al examen físico: pene y escroto de aspecto normal, testículo no palpable derecho. Hallazgos compatibles con ETT derecha.

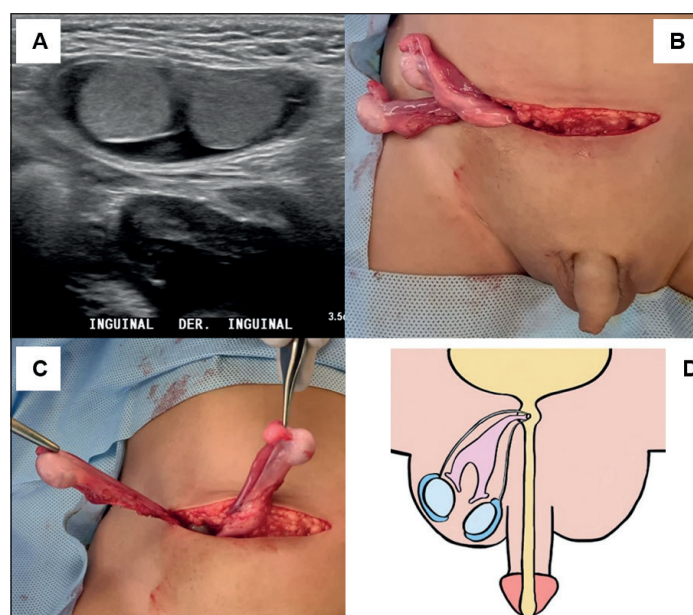


Figura 1. Hallazgos imagenológicos e intraoperatorios Caso 1. Ecografía inguinal mostrando ambos testículos en la región inguinal derecha (A). Imágenes intraoperatorias de ambos testículos en la región inguinal derecha, asociado a remanentes müllerianos (B y C). Representación esquemática de ectopia testicular transversa izquierda asociada a remanentes müllerianos (D).

Se presentó el caso en Equipo de desarrollo sexual diferente y se completó estudio para descartar PMDS. Cariograma 46XY. Estudio hormonal (FSH, LH, AMH y testosterona) en rangos normales para la edad. Ecografía pélvica sin evidencia de remanentes müllerianos. Ecografía inguinal y escrotal con testículo derecho adyacente al orificio inguinal profundo izquierdo (volu-

men 0,35 cc) y testículo izquierdo inguinal (volumen 0,5 cc) (figura 2 A, B, C, D). En la figura 2 E se puede observar una representación esquemática de ectopia testicular transversa derecha.

A los 9 meses, se realizó cistoscopia, sin evidencia de remanentes müllerianos o utrículo prominente, la laparoscopia exploradora confirmó ausencia de re-

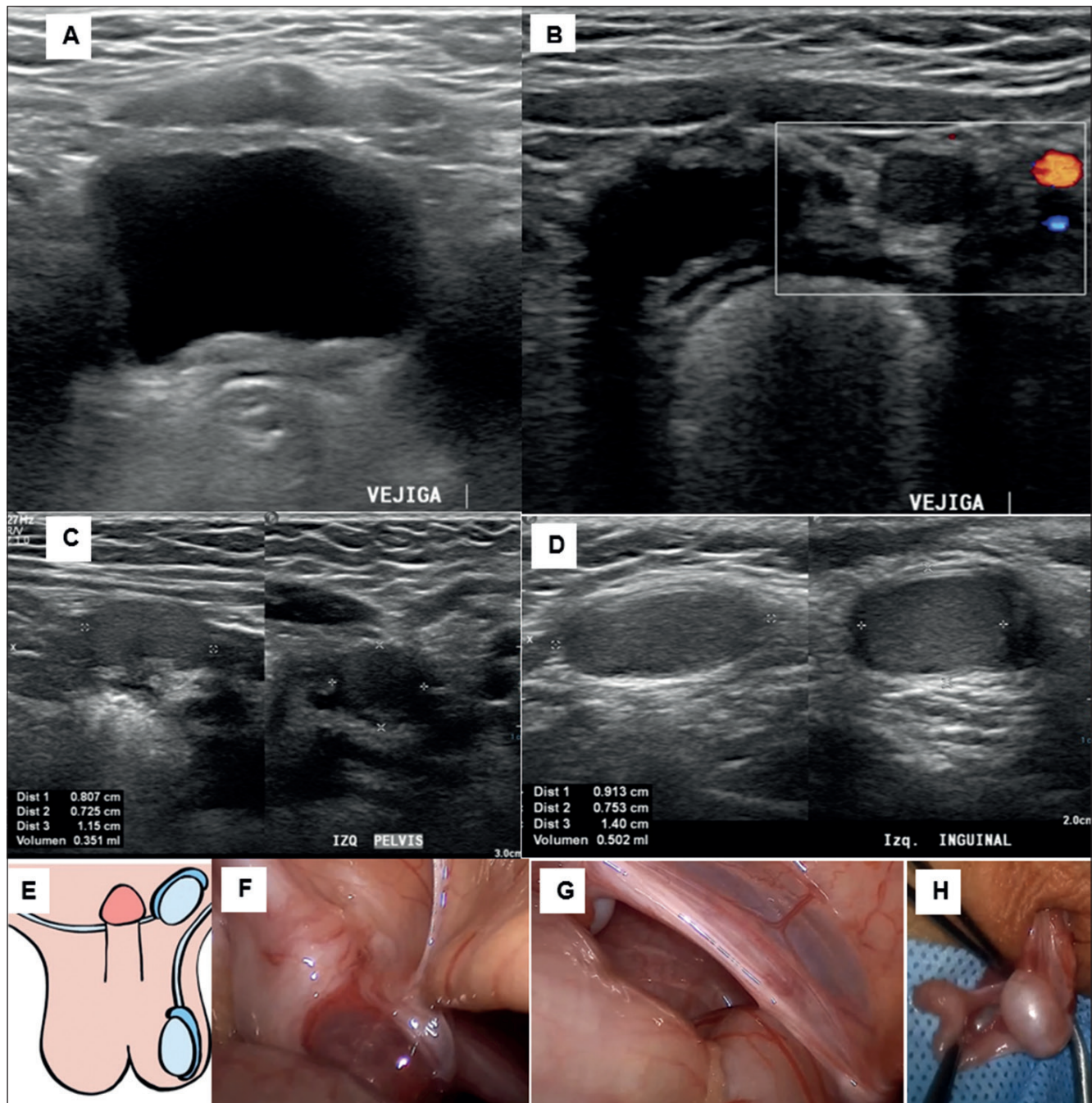


Figura 2. Hallazgos imagenológicos e intraoperatorios Caso 2. Ecografía pélvica sin evidencia de remanentes müllerianos (A), testículo derecho a izquierda, lateral a la vejiga (volumen 0,35 cc) (B y C). Ecografía inguinal y escrotal mostrando el testículo izquierdo en conducto inguinal ipsilateral (0,5 cc) (D). Representación esquemática de ectopia testicular transversa derecha (E). Imágenes intraoperatorias de testículo derecho adyacente al orificio inguinal profundo izquierdo (F y G). Testículo derecho descendido al escroto ipsilateral (H).

manentes müllerianos (video 1 y figura 2F, G y H). Se realizó descenso testicular derecho por vía de Fowler Stephens y hernioplastia inguinal izquierda en el mismo tiempo quirúrgico. Evolución postoperatoria sin complicaciones a los 3 meses de seguimiento y con ambos testículos en sus respectivos hemiescrotos.



Video 1. Caso 2. Laparoscopia exploradora mostró el testículo derecho adyacente al orificio inguinal profundo izquierdo, el que se encontró ampliamente abierto. Además, se confirmó la ausencia de remanentes müllerianos pélvicos. Se realizó descenso testicular derecho por la vía de Fowler Stephens, el testículo derecho llegó sin tensión al escroto ipsilateral.

Nota: Para escanear códigos de video debe enfocar la imagen con la cámara de su Smartphone y abrir el enlace que se despliega. En ocasiones tendrá que instalar una aplicación que sea lector de códigos QR.

Discusión

La sospecha clínica de ETT es fundamental para llevar a cabo una evaluación preoperatoria completa y un manejo adecuado. De acuerdo con los hallazgos clínicos presentes, la ETT se clasifica en 3 tipos según la ubicación de los testículos y las estructuras müllerianas (figura 3)^{2,6}. El PMDS se define como la presencia de estructuras derivadas del conducto de Müller (remanentes müllerianos) en un varón con fenotipo (masculino) y genotipo (46XY) normal⁷. Es de causa genética autosómica recesiva en un 85%, debido a un defecto en el gen de la síntesis de AMH en el cromosoma 19 (PMDS tipo I, 45%) o a un defecto en el gen del receptor de AMH (AMHR2) en el cromosoma 12 (PMDS tipo II, 40%). En un 15% no se conoce la causa (PMDS idiopático)³.

La presentación clínica habitualmente descrita de la ETT ha sido como un hallazgo intraoperatorio en cirugías por otras causas tales como hernia inguinal, hidrocele o criptorquidia^{6,8}. En una revisión retrospectiva, Zhou et al.⁶ reportaron que 93,8% de los casos fueron diagnosticados preoperatoriamente mediante examen físico y ecografía. La edad media de presentación en la literatura es de 24 meses y en su serie de casos fue de 16,7 meses. Se debe sospechar ETT en pacientes con testículo no palpable y hernia inguinal contrala-

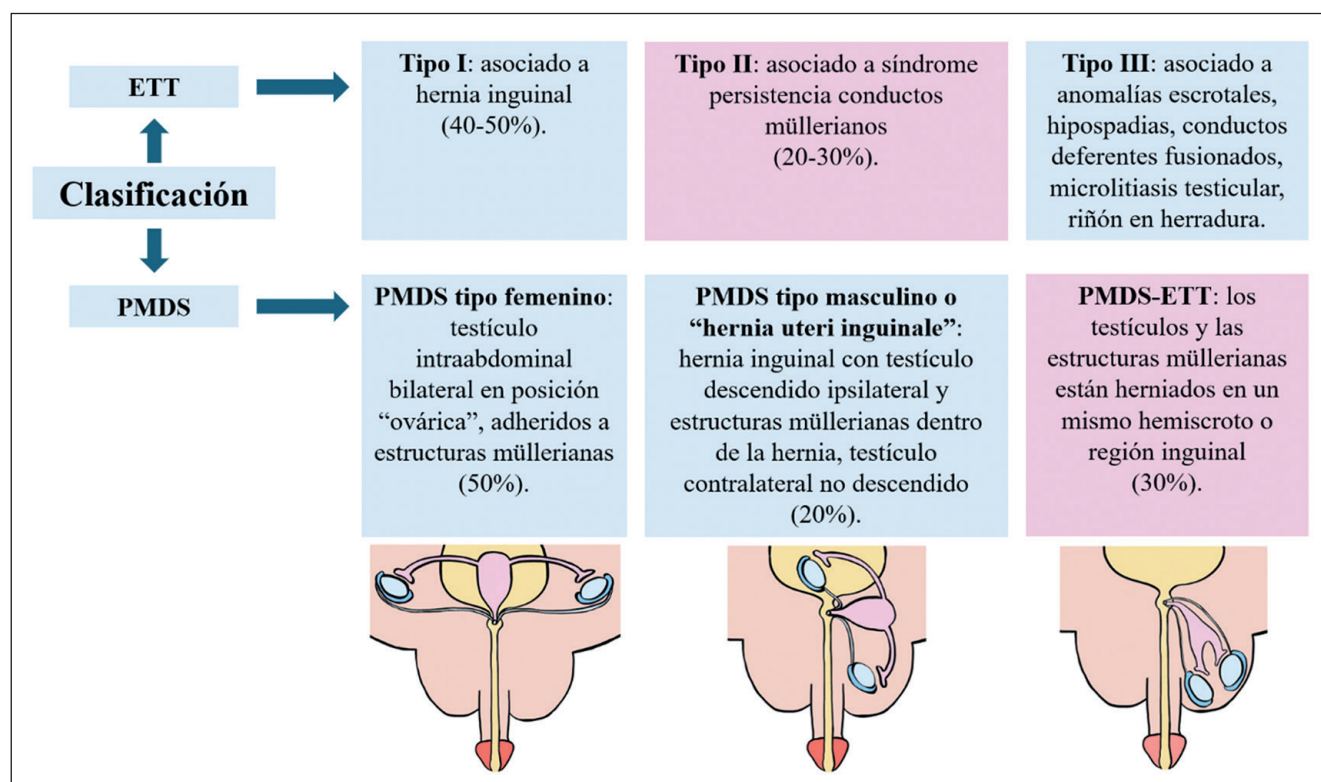


Figura 3. Clasificación ectopia testicular transversa y síndrome de persistencia de conductos müllerianos (3,6,7). ETT: ectopia testicular transversa, PMDS: síndrome de persistencia de conductos müllerianos.

teral o con ambos testículos palpables en la misma región inguino-escrotal. Cabe señalar, que algunos casos pueden presentarse como hernia inguinal atascada^{9,10} o como torsión testicular del testículo ectópico, debido a la fijación inadecuada de éste^{7,11}.

Por otra parte, es fundamental sospechar y descartar dirigidamente PMDS en pacientes con diagnóstico de ETT debido a la elevada probabilidad de asociación de ambas condiciones⁷. En el PMDS coexisten las estructuras de los conductos de Wolff y Müller en un fenotipo masculino, ya que la virilización externa es completa debido a la presencia de testosterona³. Por lo tanto, la uretra se abre en la punta del pene. La ausencia de ambigüedad genital externa diferencia al PMDS de la disgenesia gonadal mixta, un tipo completamente diferente de desarrollo sexual diferente que afecta tanto a las células de Leydig como a las de Sertoli⁷. Se ha descrito en adultos, que el PMDS puede manifestarse con hematuria cíclica, infecciones urinarias y urolitiasis^{7,12}.

La ecografía preoperatoria en ETT permite determinar la ubicación anatómica del testículo, el volumen testicular y la presencia de hernia inguinal. En un estudio publicado por Zhou et al.¹³ se encontró que, en la ETT, la correlación entre el examen físico y la ecografía fue baja; no obstante, la correlación entre la ecografía y la laparoscopia en la evaluación diagnóstica fue del 100%. Además, señalaron que el volumen del testículo ectópico suele ser menor que el contralateral. El conocimiento de la ubicación anatómica antes de la intervención puede mejorar el rendimiento quirúrgico y minimizar el riesgo de complicaciones¹³. Además, la ecografía pélvica permite evaluar la presencia de remanentes müllerianos^{7,13}, que se describen como una masa hipocogénica similar a un cordón o una masa anecogénica quística entre la vejiga y el recto en la pelvis. Si bien es una técnica útil, tiene un rendimiento diagnóstico en PMDS menor que la laparoscopia. Esto puede estar relacionado con factores como el desarrollo pélvico en la infancia y a requerimientos técnicos especiales, debido a que se necesita una ventana acústica para visualizar las estructuras pélvicas profundas (vejiga llena), lo que es no es fácil de lograr en niños pequeños¹³.

En los pacientes con ETT asociado a PMDS el cariograma es normal 46XY^{6,7}. En este grupo de pacientes y, dependiendo del nivel de AMH, se puede considerar el análisis genético molecular de mutaciones del gen de la síntesis de AMH o de su receptor¹⁴. En estos casos el estudio hormonal completa la evaluación preoperatoria y debe incluir la evaluación de la función de las células de Sertoli (FSH y AMH) y de las células de Leydig (LH y testosterona). En el PMDS, las mutaciones del gen de la síntesis de AMH, con algunas excepciones, se asocian con una proteína inestable y, por lo tanto, con

una AMH sérica muy baja o indetectable en pacientes varones prepúberes, en comparación con una AMH normal para la edad en defectos del receptor de AMH, debido a que las concentraciones de testosterona y FSH son normales en estos pacientes^{15,16}.

En la evaluación intraoperatoria, inicialmente, es beneficioso realizar una cistoscopia y laparoscopia diagnósticas, complementando la búsqueda de remanentes müllerianos. La cistoscopia permite identificar si existe comunicación entre la uretra y los remanentes müllerianos, que nacen en el orificio del utrículo prostático en el veru montanum, a nivel de la uretra posterior¹².

La laparoscopia diagnóstica es útil para confirmar el diagnóstico de ETT, mapear la anatomía, evaluar las estructuras del cordón y el suministro vascular, verificar la presencia de remanentes müllerianos y planificar el manejo quirúrgico definitivo. Los hallazgos laparoscópicos más comunes en ETT incluyen: testículo ectópico, con cruce de vasos y conducto deferente sobre la línea media hacia el anillo inguinal interno contralateral; y asociado a PMDS: la presencia de estructuras müllerianas rudimentarias, como el útero, el ligamento redondo y las trompas de Falopio^{6,17}.

Los objetivos del manejo de la ETT consisten en: preservar la función gonadal y potencial de fertilidad y reducir el riesgo de malignidad testicular, que se ha descrito entre un 5 y 18% de los casos. Los tumores se presentan mayormente en la edad adulta, y los más frecuentes han sido los seminomas y otros tumores de células germinales⁷; en el caso de PMDS asociado, además, ser conscientes del riesgo de malignidad en los remanentes müllerianos, reportado con una tasa de 3,1 a 8,4%, con una edad de presentación que varía entre los 4 y 68 años. Las neoplasias malignas descritas incluyen adenocarcinoma y adenosarcoma³. Por otro lado, se recomienda realizar la cirugía después de los 6 meses y no más allá de los 18 meses⁶. La orquidopexia, como en la criptorquidia debida a otras causas, no anula el riesgo de degeneración maligna, pero probablemente permite la detección temprana¹⁸. Por otra parte, debido a que, prácticamente, de forma casi invariable existe una hernia inguinal en relación con la ectopia testicular, se debe buscar y reparar durante la cirugía⁶.

Las opciones quirúrgicas incluyen: laparotomía, abordaje inguinal, abordaje inguinal asistido por laparoscopia y laparoscopia⁶. La laparoscopia es útil tanto para el diagnóstico como para el tratamiento de ETT y las anomalías asociadas, y se está convirtiendo en el abordaje de elección en estos pacientes^{19,20}.

Para la orquidopexia, se han descrito el abordaje transseptal y el transabdominal. Se recomienda la orquidopexia transseptal (técnica de Ombredanne) si hay una longitud adecuada del conducto deferente para permitir que el testículo ectópico se coloque sin

tensión en el escroto correcto. Se realiza una ventana transseptal, a través de la cual se pasa el testículo ectópico y se fija al hemiescroto correcto. Sin embargo, el cordón espermático todavía cruza la línea media y pasa por el canal inguinal contralateral. Otra opción es proceder con una orquidopexia transseptal “contralateral” (técnica de Ombradanne modificada), en la que el testículo ortotópico con una longitud de conducto deferente más que suficiente puede cruzar transeptalmente, y el testículo ectópico con una longitud inadecuada se somete a una fijación transseptal. La orquidopexia transabdominal se realiza si la longitud del suministro vascular de los conductos deferentes es inadecuada a pesar de la disección de las inserciones proximales hasta el nivel del anillo inguinal interno^{17,21,22}. Cuando la orquidopexia transseptal no es posible, otra opción descrita es fijar ambos testículos en el mismo hemiescroto². Si se encuentra un testículo ectópico atrófico, debe extirparse. También se ha descrito un procedimiento por etapas para llevar el testículo ectópico al canal correcto²³.

En los casos de ETT que no se asocian a PMDS, como el caso 2, recomendamos realizar la orquidopexia por vía laparoscópica, ya que habitualmente el testículo ectópico cruzado puede rescatarse por vía intraabdominal del lado contralateral y separar cuidadosamente el testículo y cordón ipsilateral, el que debido a su condición tiene una longitud adecuada que facilita el descenso testicular ipsilateral.

La extirpación de los remanentes müllerianos sigue

siendo controversial⁶. Por una parte, está el riesgo de malignidad descrito y hay estudios que recomiendan su extirpación¹⁸. Por otra parte, la disección de los remanentes müllerianos puede causar daño al conducto deferente estrechamente relacionado al testículo o a su vascularización^{6,18}. La infertilidad es la complicación más común del PMDS⁷. Algunas causas de ello pueden ser una orquidopexia tardía, el daño del testículo y del conducto deferente durante la cirugía y la conexión anatómica anormal de los testículos a los conductos excretores¹⁶.

Por este motivo, algunos autores recomiendan dejar remanentes müllerianos in situ y vigilar. Además, si a pesar de sacrificar los vasos gonadales, el descenso testicular está limitado por la corta longitud de los remanentes müllerianos, se puede dividir sagitalmente el cuerpo principal de la estructura mülleriana (útero) para permitir la división lateral de cada mitad y lograr un descenso adecuado⁷.

Si el remanente mülleriano se deja in situ, la literatura recomienda una vigilancia ecográfica regular, por ejemplo, anualmente, para evaluar cambios en el tamaño o nuevas lesiones masivas. La resonancia magnética de tejidos blandos también es una modalidad útil para el seguimiento y evaluar cambios en el remanente mülleriano. En la actualidad, no hay datos que sugieran si una modalidad es superior en términos de vigilancia, ni tampoco hay datos que orienten la frecuencia de la vigilancia. Si se detecta un cambio durante el seguimiento, se debe determinar la intervención adecuada³.

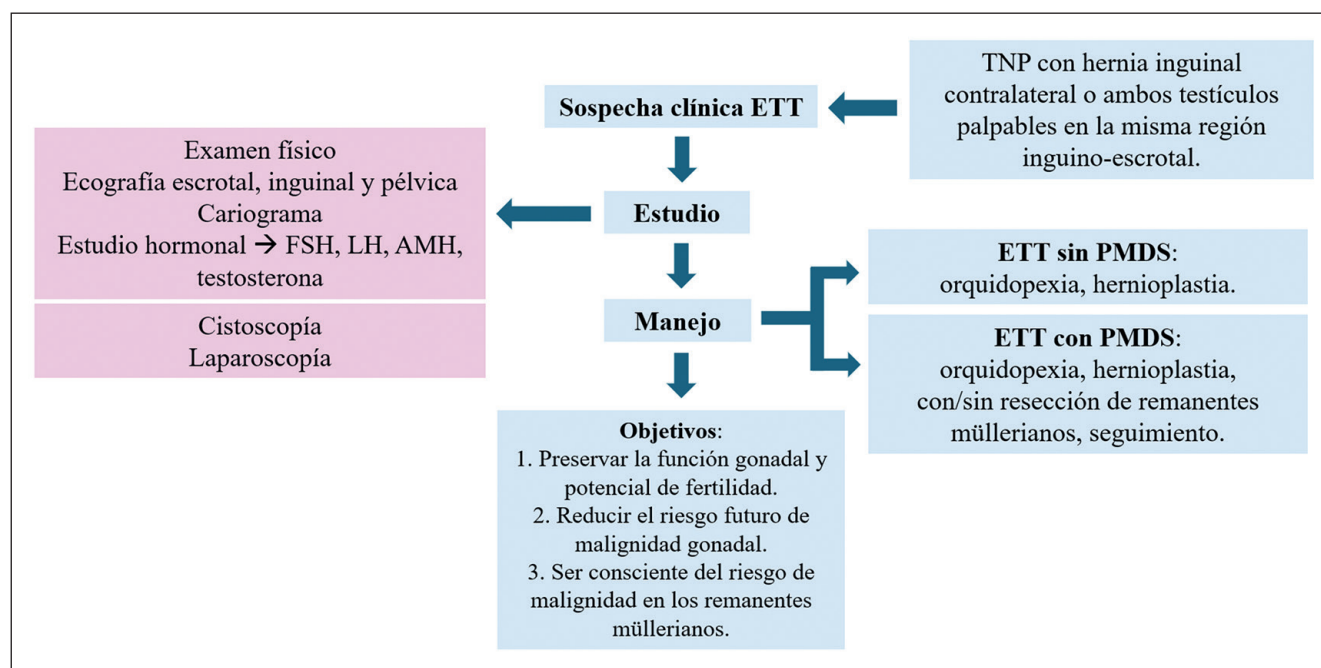


Figura 4. Algoritmo diagnóstico y terapéutico de ectopia testicular transversa. ETT: ectopia testicular transversa, TNP: testículo no palpable, FSH: hormona folículo estimulante, AMH: hormona antimülleriana, LH: hormona luteinizante, PMDS: síndrome de persistencia de conductos müllerianos.

Zhou et al. no detectaron neoplasias malignas a partir de restos müllerianos residuales durante 134 meses de seguimiento. Hay acuerdo en que estos pacientes deben ser seguidos de por vida⁶.

En los casos revisados en este estudio, el caso 1 fue compatible con una ETT tipo II, que se corresponde con el PMDS asociado a ETT y, el caso 2, con una ETT tipo I. El caso 1 fue el primer paciente que presenta esta patología en nuestro centro, lo que nos motivó a realizar una revisión exhaustiva del tema; de esta manera, el caso 2 tuvo una evaluación preoperatoria completa y llevó a nuestro equipo a realizar este algoritmo de evaluación. En el caso 2, la laparoscopia permitió realizar el diagnóstico y tratamiento en el mismo acto, la longitud adecuada del cordón facilitó el descenso testicular ipsilateral.

Presentamos un algoritmo diagnóstico y terapéutico que permite al equipo médico guiar la evaluación de los pacientes con ETT (figura 4). Finalmente, resaltamos la importancia de realizar una evaluación preoperatoria de acuerdo con el algoritmo propuesto en esta patología y contar con la participación de un equipo multidisciplinario integrado por un urólogo, un genetista y un endocrinólogo, de manera que se pueda ofrecer un enfoque terapéutico integral al paciente.

Conclusiones

La ETT es una patología poco frecuente, que requiere una evaluación cuidadosa, con ecografía, cariograma y exámenes hormonales preoperatorios, cistoscopia y laparoscopia, para descartar la presencia de

remanentes müllerianos. El tratamiento depende de la asociación con PMDS.

Responsabilidades Éticas

Protección de personas y animales: Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos: Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado: Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Agradecimientos

Al Equipo de Desarrollo Sexual Diferente del Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna, por los conocimientos brindados para el desarrollo de esta publicación.

Referencias

- Von Lenhossek MN. Ectopia testis transverse. *Anat Anz* 1886; 1: pp. 376-81.
- Abdullayev T, Korkmaz M. Transvers testicular ectopia: A case report and literature review. *Int J Surg Case Rep.* 2019;65:361-4. DOI: 10.1016/J.IJSCR.2019.11.007.
- Chua I, Samnakay N. Persistent Müllerian Duct Syndrome: Understanding the Challenges. *Case Rep Urol.* 2022;2022:1-6. DOI: 10.1155/2022/2643833.
- Rey RA, Grinspon RP. Normal male sexual differentiation and aetiology of disorders of sex development. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab.* 2011;25(2):221-38. DOI: 10.1016/J.BEEM.2010.08.013.
- Echeverría Sepúlveda MP, Yankovic Barceló F, Lopez Egaña PJ. The undescended testis in children and adolescents. Part 1: pathophysiology, classification, and fertility- and cancer-related controversies. *Pediatr Surg Int.* 2022;38(6):781-7. DOI: 10.1007/S00383-022-05110-5.
- Zhou G, Yin J, Jiang M, Yang Z, Li S. Clinical Characteristics, Ultrasonographic Findings, and Treatment of Pediatric Transverse Testicular Ectopia: A 10-Year Retrospective Review. *Urology.* 2021.154:249-54. DOI: 10.1016/J.UROLOGY.2021.01.006.
- Picard JY, Cate RL, Racine C, Josso N. The Persistent Müllerian Duct Syndrome: An Update Based Upon a Personal Experience of 157 Cases. *Sex Dev.* 2017;11(3):109-25. DOI: 10.1159/000475516.
- Ali AY, Biyikli A, Abdi M, Farah FY. Transverse testicular ectopia associated with inguinal hernia: Case report. *J Pediatr Surg Case Rep.* 2023;89:2213-5766. DOI: 10.1016/j.epsc.2022.102566.
- Kotb M, Hassan A, Abouheba M. Transverse testicular ectopia with Müllerian duct remnant in an incarcerated congenital inguinal hernia - A case report. *BMC Urol.* 2020;20(1):112. DOI: 10.1186/S12894-020-00680-9.
- Boyle TA, Perez EA, Diez R, et al. Transverse testicular ectopia discovered following reduction of an inguinal hernia. *J Pediatr Surg.* 2019;54(3):608-11. DOI: 10.1016/J.JPESURG.2018.10.052.
- Chaabane W, Jarboui L, Sahnoun A, et al. Persistent Müllerian duct syndrome with torsion of a transverse testicular ectopia: first reported case. *Urology.* 2010;76(1):65-6. DOI: 10.1016/j.urology.2009.10.021.
- Süzen A, Karakuş SC, Ertürk N, Kırılı U, Özşeker HS, Güçlü MM. Cystoscopy and mucosectomy: Essentials in the management of persistent müllerian duct syndrome with transverse testicular ectopia. *Arch Esp Urol.* 2020;73(3):226-9.

13. Zhou W, Li S, Wang H, et al. Diagnostic value of ultrasound in children with transverse testicular ectopia. *Front Pediatr.* 2022;10:914139. DOI: 10.3389/FPED.2022.914139.
14. Tian HJ, Wu DH, Ru W, et al. Surgical management and molecular diagnosis of persistent Müllerian duct syndrome in Chinese patients. *Asian J Androl.* 2022;24(1):78-84. DOI: 10.4103/AJA202175.
15. Kanakatti Shankar R, Dowlut-Mcelroy T, Dauber A, Gomez-Lobo V. Clinical Utility of Anti-Müllerian Hormone in Pediatrics. *J Clin Endocrinol Metab.* 2022;107(2):309-23. DOI: 10.1210/CLINEM/DGAB687.
16. Unal E, Yıldırım R, Tekin S, Demir V, Onay H, Haspolat YK. A Novel Mutation of AMHR2 in Two Siblings with Persistent Müllerian Duct Syndrome. *J Clin Res Pediatr Endocrinol.* 2018;10(4):387. DOI: 10.4274/JCRPE.0013.
17. Bascuna RJ, Ha JY, Lee YS, Lee HY, Im YJ, Han SW. Transverse testis ectopia: diagnostic and management algorithm. *Int J Urol.* 2015;22(3):330-1. DOI: 10.1111/IJU.12705
18. Philips MR, Menon AR, Kumar GR, et al. Testicular malignancy in persistent Mullerian duct syndrome: Experience from an apex cancer center with review of literature. *Urol Oncol.* 2023;41(5):258.e1-258.e6. DOI: 10.1016/j.urolonc.2023.02.008
19. Piplani R. A Rare Presentation of Transverse Testicular Ectopia and Role of Laparoscopy. *Afr J Paediatr Surg.* 2023;20(1):74-76. DOI: 10.4103/AJPS.AJPS_133_21.
20. Gupta A, Raj P, Jhobta RS. Transverse testicular ectopia with persistent mullerian duct syndrome. *BMJ Case Rep.* 2018;2018:bcr2017223994. DOI: 10.1136/bcr-2017-223994.
21. Raj V, Redkar RG, Krishna S, Tewari S. Rare case of transverse testicular ectopia - Case report and review of literature. *Int J Surg Case Rep.* 2017;41:407. DOI: 10.1016/j.IJSCR.2017.09.032.
22. Chung HS, Kim SO, Yu HS, Kim SS, Kwon DD. Transverse testicular ectopia associated with persistent Müllerian duct syndrome treated by transseptal orchiopexy: A case report. *Medicine (Baltimore).* 2018;97(48):e13305. DOI: 10.1097/MD.00000000000013305.
23. Marjanović ZO, Perović S V, Slavković A, Zivanović D, Dordević I. Transverse testicular ectopia with and without persistent Müllerian duct syndrome. *Int Urol Nephrol.* 2007;39(4):1167-71. DOI: 10.1007/s11255-006-9098-1.