

agonadal – agonadal

Authored by
memjavad

October 22, 2025

RECOMMENDED CITATION

memjavad (2025). *agonadal – agonadal*. Spanish Psychological Databases. Retrieved from <https://spanish.arabpsychology.com/?p=1146>

Agonadal

Primary Disciplinary Field(s): Biología, Medicina, Endocrinología, Genética.

1. Definición Central

El término agonadal describe la condición biológica o médica caracterizada por la **ausencia total de gónadas** funcionales, siendo estas los órganos responsables de la producción de gametos (óvulos o espermatozoides) y, crucialmente, de las hormonas sexuales primarias (andrógenos y estrógenos). Esta ausencia puede ser de naturaleza congénita, resultante de fallos durante el desarrollo embrionario, o adquirida, generalmente a través de intervención quirúrgica (castración u ooforectomía bilateral) o destrucción por enfermedad, trauma o radiación. Fisiológicamente, el estado agonadal resulta en un **hipogonadismo primario hipergonadotrópico**, una condición donde los niveles de hormonas sexuales son extremadamente bajos, mientras que los niveles de gonadotropinas pituitarias (Hormona Luteinizante, LH, y Hormona Folículo Estimulante, FSH) están elevados debido a la falta de retroalimentación negativa que normalmente ejercen las hormonas gonádicas sobre la [hipófisis](#).

La diferenciación es fundamental entre el agonadismo verdadero y otras formas de hipogonadismo. Mientras que el hipogonadismo central o hipogonadotrópico se debe a un fallo en el eje hipotálamo-hipófisis, el agonadismo implica un fallo periférico directo en la fuente de producción hormonal. La consecuencia más significativa del estado agonadal, especialmente si ocurre antes de la pubertad, es la **incapacidad para desarrollar las características sexuales secundarias**, resultando en un fenotipo infantil o eunucoide, dependiendo del momento de la pérdida gonadal. Además de las implicaciones reproductivas y sexuales, la ausencia de hormonas sexuales tiene profundos efectos sistémicos, afectando la densidad ósea, el metabolismo lipídico, la función cardiovascular y la salud neurocognitiva, requiriendo un manejo endocrinológico complejo y a largo plazo.

Es importante notar que el concepto de agonadismo se solapa con el de disgenesia gonadal completa, aunque no son idénticos. En la **disgenesia gonadal**, puede existir tejido gonadal rudimentario (cintas o estrías) que es incapaz de producir hormonas o gametos de manera efectiva. En contraste, el agonadismo estricto implica la ausencia anatómica de estas estructuras. Sin embargo, desde una perspectiva clínica y endocrinológica, los efectos funcionales son virtualmente idénticos, y ambos cuadros se tratan bajo el paraguas del hipogonadismo primario. La distinción anatómica, no obstante, es crucial para determinar el riesgo oncológico asociado, ya que ciertas disgenesias (particularmente aquellas con cariotipo 46, XY) conllevan un riesgo elevado de desarrollo de gonadoblastoma o seminoma, riesgo que es nulo en el agonadismo congénito por ausencia total de tejido.

2. Etimología y Desarrollo Terminológico

El término **agonadal** es de origen grecolatino, construido a partir de componentes que definen claramente la condición. El prefijo privativo griego "a-" (o "an-") significa **ausencia** o negación. El núcleo de la palabra deriva de "gonad-" (del griego *gon?*, que significa semilla o generación), refiriéndose a los órganos reproductores primarios. Finalmente, el sufijo "-al" indica pertenencia o relación. Por lo tanto, **agonadal** significa literalmente "relativo a la ausencia de gónadas". La sencillez de su construcción etimológica contrasta con la complejidad de los procesos biológicos que subyacen a esta condición y su tardía comprensión en la historia de la medicina.

Si bien la práctica de la castración, que induce un estado agonadal adquirido, es milenaria y sus efectos fenotípicos han sido observados desde la antigüedad (por ejemplo, los eunucos), la comprensión científica del agonadismo solo se consolidó con el surgimiento de la **endocrinología** como disciplina a finales del siglo XIX y principios del XX. Las primeras observaciones se centraron en la relación causal entre la presencia de las gónadas y el desarrollo de las características sexuales secundarias y el comportamiento. Experimentos pioneros, como los realizados por [Arnold Adolph Berthold](#) en 1849 con pollos, demostraron que la extirpación y posterior reimplantación de testículos afectaba las características sexuales (crestas y plumas), estableciendo el concepto de que estas glándulas secretaban una sustancia (posteriormente identificada como hormona) que circulaba en la sangre.

El desarrollo terminológico se aceleró con la identificación de las hormonas sexuales clave (testosterona, estrógenos) en la década de 1930 y el avance en el conocimiento de los **Trastornos del Desarrollo Sexual (DSD)**. La necesidad de clasificar etiologías de hipogonadismo llevó a diferenciar claramente entre el fallo central (hipofisario) y el fallo primario (gonadal). El término agonadal se adoptó en el lenguaje clínico para englobar aquellos casos donde la causa del hipogonadismo era la ausencia física o la no formación de la glándula, distinguiéndolo de condiciones donde la glándula estaba presente pero funcionaba mal (hipofunción gonadal). Su uso se ha mantenido constante en la literatura médica, sirviendo como un diagnóstico etiológico fundamental en la clasificación de los DSD y las condiciones de infertilidad.

3. Causas y Etiologías Médicas

Las etiologías que conducen al estado agonadal se dividen primariamente en dos grandes categorías: congénitas y adquiridas. Las causas **congénitas** son aquellas que se manifiestan desde el nacimiento, resultando de fallos durante la embriogénesis gonadal. Dentro de este grupo, el ejemplo paradigmático es el [Síndrome de Swyer](#) (Disgenesia Gonadal Completa 46, XY). En esta condición, aunque el individuo posee un cariotipo masculino (46, XY) y los conductos de Müller se atrofian parcialmente debido a la acción temprana del Anti-Müllerian Hormone (AMH) producido por las células de Sertoli no funcionales, la falta de expresión o la mutación del gen

SRY (Sex-determining Region Y) impide el desarrollo de los testículos, resultando en cintas gonadales fibrosas no funcionales. Aunque técnicamente es una disgenesia gonadal, funcionalmente resulta en un estado agonadal, ya que no hay producción de testosterona ni desarrollo testicular.

Otras causas congénitas menos comunes incluyen fallos en la migración de las células germinales primordiales o defectos en las vías de señalización que controlan la diferenciación gonadal bipotencial. Es crucial diferenciar el agonadismo de otras condiciones de DSD, como la Hiperplasia Suprarrenal Congénita (HSC) o los síndromes de insensibilidad a los andrógenos. En estos últimos, las gónadas suelen estar presentes y pueden ser funcionales, pero el problema reside en la acción hormonal o en la respuesta de los tejidos periféricos. El diagnóstico de agonadismo requiere la confirmación de la ausencia o extrema atrofia funcional del tejido gonadal. La importancia de esta distinción radica en el manejo del riesgo oncológico: el tejido gonadal disgenético 46, XY, aunque no funcional, tiene un alto potencial de malignización y a menudo requiere la extirpación profiláctica (gonadectomía), llevando a un agonadismo adquirido secundario.

Las causas **adquiridas** de agonadismo son el resultado de la destrucción o remoción de las gónadas que previamente fueron funcionales. En varones, la causa adquirida más común es la orquiectomía bilateral, realizada por motivos terapéuticos (como tratamiento para el cáncer de próstata) o, históricamente, por motivos sociales o rituales (castración). En mujeres, la ooforectomía bilateral (extirpación quirúrgica de ambos ovarios) se realiza a menudo para reducir el riesgo de cáncer de mama y ovario en pacientes con mutaciones genéticas de alto riesgo (como BRCA1/2) o como parte de la histerectomía total. Otras etiologías adquiridas incluyen el daño gonadal inducido por tratamientos médicos agresivos, como la quimioterapia o la radioterapia dirigidas a la pelvis, que pueden destruir irreversiblemente el tejido germinal y endocrino de los ovarios o los testículos. Enfermedades infecciosas severas, como la parotiditis (paperas) en varones postpuberales que resulta en orquitis bilateral, también pueden causar daño gonadal extenso llevando al agonadismo funcional.

4. Manifestaciones Clínicas y Consecuencias Endocrinas

Las manifestaciones clínicas del estado agonadal dependen críticamente del momento en que ocurre la pérdida o la no formación gonadal. Si el agonadismo es **congénito** o se establece antes de la pubertad, las consecuencias son dramáticas y definen el desarrollo sexual del individuo. La ausencia de la oleada de hormonas sexuales que normalmente inicia la pubertad resulta en la falta de desarrollo de los caracteres sexuales secundarios. En individuos 46, XY, la ausencia de testosterona impide el crecimiento del pene, el desarrollo de la musculatura, el cambio de voz y el patrón de vello corporal masculino, llevando a un fenotipo eunucoide. En individuos 46, XX, la ausencia de estrógenos impide el desarrollo de las mamas (telarca) y la maduración del útero y la

vagina, aunque el vello púbico y axilar puede desarrollarse mínimamente debido a los andrógenos suprarrenales.

Una consecuencia esquelética distintiva del agonadismo prepuberal es el patrón de crecimiento desproporcionado conocido como **eunuquismo**. El cierre de las placas de crecimiento (epífisis) de los huesos largos es mediado por los estrógenos (incluso en varones, donde la testosterona se aromatiza a estrógeno). La ausencia de estas hormonas retrasa o impide el cierre epifisario, lo que resulta en un crecimiento continuo de los huesos largos. Clínicamente, esto se manifiesta como una estatura alta, con brazos y piernas desproporcionadamente largos en relación con el tronco, resultando en una envergadura (distancia de punta a punta de los dedos con los brazos extendidos) que excede significativamente la altura corporal. Esta desproporción es un hallazgo clínico clave en el diagnóstico de hipogonadismo de inicio prepuberal.

Además de los efectos sobre el desarrollo sexual y el crecimiento esquelético, las consecuencias endocrinas del agonadismo son sistémicas. La **deficiencia crónica de esteroides sexuales**, tanto estrógenos como andrógenos, es un factor de riesgo mayor para la [osteoporosis](#) y las fracturas óseas, ya que estas hormonas son esenciales para el mantenimiento de la densidad mineral ósea (DMO). A nivel metabólico, la deficiencia hormonal puede alterar el perfil lipídico, incrementando el riesgo cardiovascular. A nivel psicológico, la falta de desarrollo puberal puede generar angustia significativa, disforia corporal y dificultades en la identidad sexual y social. En el caso del agonadismo adquirido en la edad adulta, los síntomas son menos dramáticos en términos de fenotipo físico, pero incluyen sofocos, disminución de la libido, disfunción eréctil (en varones) y los riesgos a largo plazo de osteoporosis y deterioro cognitivo.

5. Contexto Genético y Síndromes Asociados

El estudio del agonadismo congénito está intrínsecamente ligado a la genética y la comprensión de los mecanismos moleculares de la diferenciación sexual. El desarrollo gonadal es un proceso altamente regulado que comienza alrededor de la sexta semana de gestación con la formación de la gónada bipotencial. La dirección de esta diferenciación (hacia testículo u ovario) está determinada por una cascada de genes. En el contexto 46, XY, el gen más crítico es **SRY**. Las mutaciones o deleciones en SRY impiden que la gónada bipotencial se diferencie en testículo, lo que resulta en la formación de estrías fibrosas no funcionales, el cuadro conocido como Síndrome de Swyer. Este es el principal mecanismo genético que conduce al agonadismo funcional en individuos con cariotipo masculino.

Otros genes implicados en la ruta de diferenciación testicular cuya disfunción puede llevar a un estado agonadal incluyen **SOX9**, **WT1** (asociado al Síndrome de Denys-Drash y riesgo de tumor de Wilms), y **DAX1**. Las mutaciones en estos genes clave interrumpen la señalización necesaria para el desarrollo testicular. En el contexto 46, XX (individuos genéticamente femeninos), el

agonadismo congénito es más raro, pero puede ocurrir por fallos en genes que promueven el desarrollo ovárico, como **WNT4** o **FOXL2**, o por la pérdida de cromosomas X completos o parciales, como en el [Síndrome de Turner](#) (45, X0), que típicamente resulta en disgenesia gonadal incompleta o completa, manifestándose clínicamente como un hipogonadismo primario severo con las consecuencias funcionales de un estado agonadal.

Desde una perspectiva genética, el agonadismo también debe considerarse en el marco más amplio de la fertilidad. La ausencia de gónadas implica infertilidad absoluta, ya que no hay producción de gametos. Los avances en genética han permitido identificar marcadores de riesgo y realizar un diagnóstico prenatal o neonatal temprano en algunos casos de DSD, lo que es vital para la planificación del manejo clínico. La identificación precisa de la etiología genética no solo confirma el diagnóstico de agonadismo, sino que también es fundamental para la consejería genética familiar, permitiendo evaluar el riesgo de recurrencia en futuros embarazos y abordar las preocupaciones de los padres sobre la asignación de género y el desarrollo futuro del niño.

6. Diagnóstico Diferencial y Abordaje Clínico

El diagnóstico de agonadismo se basa en una combinación de hallazgos clínicos, bioquímicos, genéticos y de imagen. Clínicamente, la sospecha surge ante la **ausencia de signos puberales** a la edad esperada (generalmente después de los 13 años en niñas y 14 años en niños) o, en el caso adquirido, por la aparición de síntomas de deficiencia hormonal después de un evento causal (cirugía, radiación). El examen físico revelará la falta de desarrollo mamario o genital y la posible presencia de proporciones eunucoideas.

Bioquímicamente, el patrón diagnóstico es el de **hipogonadismo primario hipergonadotrópico**. La característica definitoria es la medición de niveles séricos de hormonas sexuales (testosterona o estradiol) marcadamente bajos, en conjunción con niveles elevados de gonadotropinas (LH y FSH). Esta elevación de LH y FSH refleja el intento fallido de la hipófisis de estimular gónadas inexistentes o no funcionales. Esta distinción es crucial para el diagnóstico diferencial, ya que el hipogonadismo hipogonadotrópico (central) mostraría niveles bajos de hormonas sexuales junto con niveles bajos o inapropiadamente normales de LH y FSH, indicando un problema en el hipotálamo o la hipófisis, y no en la gónada.

Las herramientas de imagen y genéticas son esenciales para confirmar la etiología. La ecografía pélvica o abdominal y la resonancia magnética (RM) se utilizan para visualizar la ausencia de tejido gonadal normal (testículos en el escroto o abdomen, ovarios en la pelvis). La presencia de estructuras rudimentarias o estrías fibrosas confirma la disgenesia gonadal. El **cariotipo** es indispensable para establecer el patrón cromosómico (46, XY, 46, XX, o mosaicismos) y guiar la búsqueda de mutaciones genéticas específicas (p. ej., SRY) que expliquen el fallo en el desarrollo gonadal. El abordaje clínico debe ser multidisciplinario, involucrando a endocrinólogos pediátricos

o de adultos, genetistas, urólogos/ginecólogos y psicólogos, dada la complejidad física y psicosocial de la condición.

7. Implicaciones Terapéuticas y Pronóstico

El manejo del estado agonadal se centra principalmente en dos objetivos terapéuticos: la **sustitución hormonal** para inducir la pubertad y mantener la salud sistémica, y el manejo quirúrgico en casos de disgenesia gonadal con riesgo de malignidad. Dado que el agonadismo resulta en una insuficiencia gonadal completa, la terapia de reemplazo hormonal (TRH) es obligatoria y debe iniciarse en la adolescencia para asegurar el desarrollo puberal adecuado y prevenir las secuelas a largo plazo, como la osteoporosis.

La **Terapia de Reemplazo Hormonal (TRH)** debe imitar el desarrollo puberal normal. En el agonadismo femenino (46, XX o Swyer 46, XY con asignación femenina), se administra estradiol a dosis bajas, aumentando gradualmente para inducir el desarrollo mamario, seguido por la adición de progestágenos para inducir ciclos menstruales artificiales y proteger el endometrio. En el agonadismo masculino (adquirido o congénito con asignación masculina), se administra testosterona, inicialmente en dosis bajas y luego ajustadas a niveles adultos. La TRH es vital no solo para el desarrollo de los caracteres sexuales, sino también para maximizar la densidad mineral ósea y mejorar el perfil metabólico y la función psicológica. Esta terapia es, en esencia, de por vida.

El pronóstico del individuo agonadal, aunque conlleva una infertilidad absoluta, es generalmente favorable en términos de longevidad y calidad de vida, siempre y cuando se adhiera rigurosamente a la TRH. El principal desafío en el agonadismo congénito 46, XY (Síndrome de Swyer) es el **riesgo oncológico**. Las estrías gonadales disgenéticas tienen un riesgo de hasta el 30% de desarrollar tumores malignos, principalmente gonadoblastomas o disgerminomas. Por lo tanto, en estos casos, la gonadectomía profiláctica (extirpación quirúrgica de las gónadas rudimentarias) es el estándar de cuidado, lo que convierte el agonadismo funcional en un agonadismo adquirido definitivo. El manejo psicológico y el apoyo a la identidad de género son componentes críticos del cuidado integral, ayudando a los pacientes a navegar las complejas implicaciones de su condición.

8. Lecturas Adicionales

[Hipogonadismo \(Wikipedia\)](#)

[Síndrome de Swyer \(Wikipedia\)](#)

[Endocrinología \(Wikipedia\)](#)

[Trastorno del desarrollo sexual \(Wikipedia\)](#)