

# Duplicación completa del tracto urinario bajo con difalia verdadera y otras anomalías asociadas

M.J. Guirao, G. Zambudio, L. Nortes, J.I. Ruiz Jiménez

*Unidad de Urología Pediátrica. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.*

## RESUMEN

Presentamos un caso de difalia verdadera con duplicación uretral y vesical completa asociada a malformaciones intestinales y esqueléticas. El paciente mostraba duplicación peneana con uno de los penes lateralizado e hipospádico y el escroto bífido. Asimismo presentaba ano anterior y lipomeningocele asociado. Los estudios de imagen y funcionales mostraron duplicación uretral y vesical completa con micción coordinada. Se efectuó corrección quirúrgica de la anomalía genito-urinaria al tercer mes de vida mediante abordaje combinado: perineal, para exéresis de pene lateralizado y uretra hasta cuello vesical, y abdominal para cistoplastia. Comunicamos el caso por la extremadamente baja prevalencia que presenta, puesto que sólo conocemos 15 casos publicados en la literatura.

**PALABRAS CLAVE:** Difalia; Duplicación tracto urinario.

## COMPLETE LOWER URINARY TRACT DUPLICATION WITH TRUE DIPHALLIA ASSOCIATED TO ANORRECTAL AND NEURAL MALFORMATIONS

### Abstract

We report a case of complete urinary tract duplication with true diphallia associated to intestinal and neural anomalies. Complete penile duplication with hypospadias and bifidum scrotum were showed. Moreover, he had got anorrectal disease (anterior anus) and neural tube defects (myelomeningocele). Radiological and functional studies were performed and complete duplication lower urinary tract with coordinate miction were found. Combined surgical approach were used: perineal to remove lateralized and hypospadiac penile and abdominal for cystoplasty. We report a case due to the extremely low prevalence. Only 15 cases have been described in the literature.

**KEY WORDS:** Diphallia, Urinary tract duplication.

**Correspondencia:** María José Guirao Peña. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Carretera Cartagena-Madrid s/n. 30120 Murcia.  
e-mail: mjs\_gpinera@hotmail.com

Recibido: Enero 2008

Aceptado: Mayo 2008

## INTRODUCCIÓN

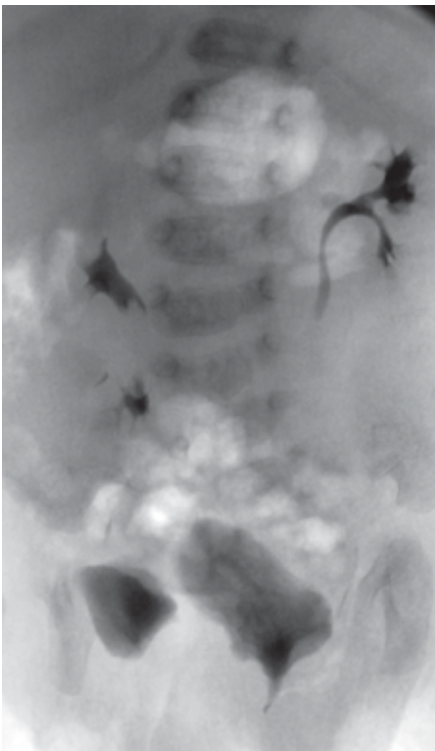
La duplicación de pene (difalia) es una anomalía congénita con una incidencia extremadamente baja (1/5 millones de RN vivos)<sup>(1,2)</sup> de la que existen publicados unos 100 casos<sup>2</sup>. Se piensa que pueda ser el resultado de una fusión incompleta de los tubérculos genitales<sup>(3)</sup>. La asociación con otras duplicaciones urogenitales (vejiga, uretra y escroto) está bien documentada<sup>(4,5)</sup>. La duplicación completa de vejiga y uretra es un hallazgo infrecuente y se acompaña en el 90% de los casos de duplicidad de genitales externos<sup>(6)</sup>. Sólo conocemos 15 casos de esta asociación publicados en la literatura<sup>(2)</sup>. Asimismo puede coexistir con anomalías del desarrollo cloacal, (como estenosis anal o atresia anorrectal) y músculoesqueléticas (espinas bífidas, separación de la sínfisis del pubis)<sup>(6,7,9)</sup>. El tratamiento debe ir dirigido a la reconstrucción de genitales externos preservando los mecanismos de continencia, erección y eyaculación.

## CASO CLÍNICO

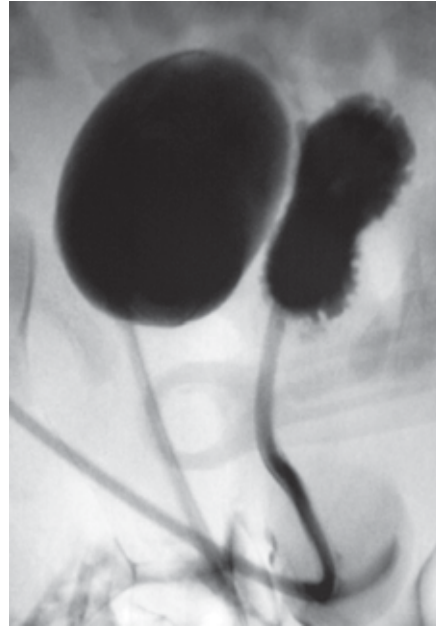
Varón RN a término (38 SG), grande para su edad gestacional (3.750 g), hijo de padres no consanguíneos, sin hábitos tóxicos ni antecedentes de interés. La serología efectuada durante el embarazo fue negativa. En la ecografía prenatal se detectó una tumoración sacra por lo que se realizó cesárea electiva. Presentó amniorexis intraparto con líquido amniótico claro y Apgar 7/9. El cariotipo fue 46XY con estudio citogenético molecular normal. A la exploración física presentaba síndrome poli-malformativo consistente en lipomeningocele con disrafismo sacro y separación de la sínfisis del pubis, ano anterior estenótico y difalia verdadera. El escroto era bífido, con ambas hemibolsas independientes entre sí, laterales a cada pene y portadoras de un testículo cada una. Uno de los penes estaba en posición ortotópica y el otro desplazado lateralmente hacia la derecha, con hipospadias peneano distal e incurvación (Fig.1). La CUMS y pielografía mostraron que la difalia se asociaba a duplicidad uretral y vesical completa, con uréteres normales no dupli-



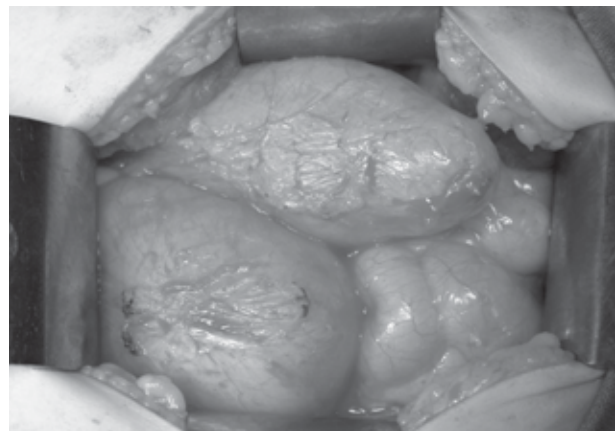
**Figura 1.** Duplicación peneana: uno de los penes aparece lateralizado a la derecha e hipospádico.



**Figura 3.** Pielografía: Uréteres simples no duplicados.



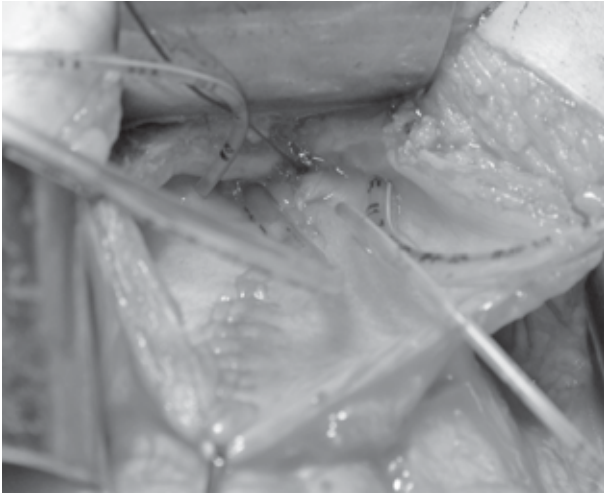
**Figura 2.** CUMS: Duplicación de vejiga y uretra completa.



**Figura 4.** Imagen operatoria: 2 hemivejigas separadas entre sí y duplicadas en el plano coronal.

cados que desembocaban de forma homolateral en cada una de las vejigas (Figs. 2 y 3). Los elementos duplicados (pene, uretra y vejiga) se disponían en el plano transversal, uno al lado del otro, a izquierda y derecha. Asimismo se comprobó que las micciones eran coordinadas, con vaciado completo de las mismas. Se realizó enema opaco para despistaje de duplicidad intestinal, y eco cerebral, ecocordio, fondo de ojo y otoemisiones acústicas para descartar malformaciones extraurinarias. Al mes de vida se intervino quirúrgicamente por neurocirugía para corrección del lipomeningocele. Actualmente presenta como secuela discreta disfunción neurológica de miembro inferior derecho (hipotrofia de pantorrilla derecha y ausencia de refle-

jo aquileo derecho). La corrección de la malformación genitourinaria se realizó al tercer mes de vida. Tras comprobar erecciones normales en el pene situado más medial con meato normal, se efectuó exéresis del cuerpo peneano y glande del pene hipospádico y extirpación de la uretra hasta cuello vesical por vía perineal. Posteriormente mediante abordaje abdominal (incisión de Pfannestiel) se realizó apertura de la cara medial de ambas vejigas y cistoplastia, resultando una vejiga única con sutura circular en la parte medial (Figs. 4 y 5). Los uréteres únicos, no duplicados, derecho e izquierdo, no necesitaron ser reimplantados en el curso de la reconstrucción. El escroto derecho fue suturado junto al izquierdo sin abrir el septo interescrotal, con las gónadas de ambos colocadas ortotópicamente (Fig. 6). A los 7 meses la estenosis anal fue reparada mediante anoplastia.



**Figura 5.** Cistoplastia suturando ambas hemiovejigas.



**Figura 6.** Resultado final.

La evolución del paciente ha sido favorable. Los controles urográficos son normales, la cistografía muestra un vaciado vesical completo sin reflujo. Un pequeño segmento del cuello vesical restante de la uretra resecada es visible en la CUMS pero no provoca repercusión clínica. Se ha conseguido un buen resultado estético y en cuanto a la funcionalidad del pene, las erecciones son normales.

## COMENTARIOS

La difalia verdadera asociada a duplicación vesical completa (grado III de Effman et al<sup>(8)</sup>) es bastante infrecuente. Cuando existe duplicidad uretral generalmente están situadas en el plano sagital, una superior y otra inferior. La duplicidad en el plano transversal, a izquierda y derecha tampoco se describe con frecuencia. Pueden existir otras anomalías congénitas asociadas intestinales y esqueléticas, como queda reflejado en nuestro caso en el que presentaba además de la duplicación peneana y vesical, una estenosis anal, diastasis de pubis y espina bífida. No está claro el desarrollo embriológico de estas malformaciones, que se piensa puede ser debido a alteraciones de la notocorda caudal o alteraciones de la embriogénesis semejante a lo que ocurre en el síndrome de Currarino (malformación anorrectal, agenesia de sacro y masa presacra)<sup>(9)</sup>. En nuestro caso no existía masa presacra, y el defecto de fusión del sacro era posterior con lipomeningocele a ese nivel, y no anterior como en el caso del Currarino. Asimismo, el estudio citogenético fue negativo para la mutación del gen HLXB9 del cromosoma 7q36. El tratamiento en cada

caso debe individualizarse y debe ir enfocado a conseguir buenos resultados estéticos y funcionales, preservando la erección y eyaculación y asegurando la continencia<sup>(10)</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kauffman A, Guia R, Davila H, et al. Diphallus with third uretra. *Urology* 1990 (35): 257-260.
2. Gyftopoulos K, Wolffenbuttel K, Nijman R. Clinical and embryologic aspects of penile duplication and associated anomalies. *Urology* 2002; 60(4): 675-9.
3. Hollowell JG, Witherington R, Ballagas AJ. Embriologic consideration of diphallus ans associated anomalies. *J Urol* 1977; 117: 728.
4. Djordjevic ML, Perovic SV. Complex penile joining in a case of wide penile duplication. *J Urol* 2005; 173: 587-8.
5. Bath H, Sukumar S, Nair T. Succesful surgical correction of true diphallia, scrotal duplication, and associated hypospadias. *J Ped Surg* 2006; 41,E13-E14.
6. Kosow JH, Morales PA. Duplication of bladder and uretra and associated anomalies. *Urology* 1973 (1): 71.
7. Evangelidis A, Murphy P, Gatti J. Incomplete bladder duplication presenting antenatally. *J Urol* 2004; 64(3): 589.e3-589.e5.
8. Effman E, Lebowitz R, Colodny A. Duplication of the uretra. *Radiology* 1976; 119: 179.
9. Köchling J, Pistor G, Marzhauser Brands S, Nasir R, Lanksch WR. The Currarino syndrome - Hereditary transmitted syndrome of anorectal, sacral and presacral anomalies. Case report and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg* 1996; 6: 114-119.
10. Rock S, Gearhart J. Complete lower urinary tract duplication with true diphallia presenting as a rare covered exstrophy variant. *Pediatr Urol* 1997; 157(5): 1907-1908.