

Megalouretra: presentación de un caso clínico

J.A. Sepúlveda Cuevas¹, F. Vargas Serrano², C. Taladriz Rencoret²

¹Cirujano pediatra, Hospital Regional de Punta Arenas, Chile.

²Internos de Medicina, Universidad de Los Andes, Santiago, Chile.

RESUMEN: La megalouretra es una malformación congénita infrecuente que afecta la uretra peneana. Es producto de una fusión deficiente de los elementos mesenquimáticos ventrales, lo que genera la dilatación masiva característica de esta malformación.

Este trabajo presenta una revisión de la literatura sobre la megalouretra y el caso de un recién nacido que presentó esta patología. Presentamos aquí la resolución quirúrgica del caso con especial énfasis en la técnica utilizada.

PALABRAS CLAVE: Megalouretra; Uretroplastia reductiva.

MEGALOURETHRA: A CLINICAL CASE

ABSTRACT: Megalourethra is an infrequent congenital malformation that compromises the penile uretra. It is the consequence of a deficient fusion of the ventral mesenchymal elements of the penis that generates the massive urethral dilatation that characterizes this pathology.

Here we present a review of the literature available on megalourethra and the case of a newborn with this illness. We present it's surgical resolution with a special emphasis on the surgical technique.

KEY WORDS: Megalourethra, Reductive urethroplasty.

INTRODUCCIÓN

La megalouretra es una malformación congénita infrecuente de la uretra peneana que resulta de una diferenciación mesenquimática deficiente y que se presenta como una dilatación uretral de extensión variable. Los tejidos eréctiles de los cuerpos cavernosos y esponjoso aparecen durante la 7ª semana de gestación a partir de la diferenciación de las columnas mesodérmicas ubicadas en los pliegues uretrales. Esta condensación de sinusoides vasculares y tejido conectivo van

a formar el cuerpo esponjoso que rodea la uretra. Una fusión deficiente de los elementos mesenquimáticos elimina el soporte ventral para la uretra, permitiendo así la dilatación masiva característica de la megalouretra⁽¹⁾.

Antiguamente se clasificaba en dos subtipos, fusiforme y escafoide. El primer tipo se caracteriza por la ausencia de los cuerpos cavernosos y del cuerpo esponjoso y se asocia a malformaciones graves que son generalmente incompatibles con la vida. La megalouretra escafoide sólo presenta ausencia del cuerpo esponjoso y se ha asociado a diversos grados de hipospadias^(2,3). Otros estudios han observado que las formas fusiforme y escafoide representan los extremos de un amplio espectro de malformaciones uretrales⁽⁴⁾.

CASO CLÍNICO

Recién nacido a término, peso al nacimiento de 2.490 g, de sexo masculino, sin antecedentes perinatales de importancia, nacido el 18 de febrero de 2003 por parto vaginal espontáneo. En examen neonatal se constata un prepucio largo que se balona al orinar (Fig. 1). Se interconsulta a cirugía planteándose el diagnóstico de megalouretra que se limita a los 2/3 distales del falo. Ecografía renal y vesical en límites normales hecha en período de recién nacido. Queda con profilaxis de la vía urinaria (cefadroxilo). El 21 de enero de 2004 se realiza uretroplastia con evolución postoperatoria correcta.

TÉCNICA

Bajo anestesia general y con un bloqueo caudal con bupivacaína 0,25% en dosis de 1 ml/kg y morfina 20-50 µg/kg, se tracciona el pene desde el glande con un punto de vycril (ácido poliglicólico) 4/0. Con la uretra comprimida digitalmente en la base del pene, se instila suero fisiológico a través del meato (normoinsero) para identificar los límites del defecto y para lavar los residuos sólidos (detritus) que exis-

Correspondencia: José Francisco Vargas S. Oviedo 781, Las Condes, Santiago, Chile.

Recibido: Junio 2005

Aceptado: Diciembre 2006



Figura 1. Pene del paciente antes de la cirugía. Se observa la malformación que compromete los dos tercios distales de la uretra.



Figura 2. Disección de la piel del pene hasta la base del defecto.



Figura 3. Incisión media longitudinal sobre la pared uretral.



Figura 4A. Pene del paciente posterior a la cirugía.

tan en su interior. Con una sonda de alimentación N° 8 colocada en la vejiga a través de la uretra, se realiza circuncisión a 4 mm del surco coronal continuando la disección en un plano avascular hasta la base del pene donde hay normalidad de todas las estructuras (cuerpos cavernosos y esponjoso) (Fig. 2). Se realiza apertura del defecto justo en medio del mismo, para calcular la cantidad de tejido que es necesario resear sin dejar un lumen uretral estrecho. Se comprueba la ausencia de tejido esponjoso (Fig. 3). Se levantan 2 colgajos periuretrales de glande (según Horton-Devine)⁽⁵⁾ para resear la dilatación fusiforme que se ubica bajo el mismo. Se extirpa el exceso de pared megauretral. Uretroplastia sobre el tutor N° 8 usando vycril 6/0 aguja urológica submucosa continua, proyectándose distalmente hasta debajo del glande. Se reparan los colgajos laterales de glande sobre la uretroplastia para luego levantar el prepucio, resear la piel que sobra y suturar la mucosa a la piel en todo el borde de la circuncisión (Fig. 4). Se deja el tutor 7 días, el cual se retira en quirófano bajo sedación profunda. Entre los cuidados postoperatorios se contempla el uso de antibióticos (cefazolina iv) por 2 días y luego nitrofurantoína y oxibutinina, ambas por vía oral.



Figura 4B. Control 6 meses posterior a la cirugía.

DISCUSIÓN

La etiología de esta malformación es desconocida. No parece ser hereditario. Existe una publicación de gemelos univitelinos discordantes para esta anomalía. No se ha relacionado con el uso de drogas por parte de la madre salvo un caso

que ingirió citrato de clomifeno durante el embarazo. La naturaleza segmentaria del problema sugiere la posibilidad de un accidente vascular *in utero* pero no hay evidencia que apoye esta teoría⁽⁴⁾.

Debido a que la atresia de los cuerpos eréctiles muchas veces es segmentaria, involucrando a las porciones distales de los cuerpos cavernosos, parece ser que la detención del proceso ocurre tardíamente en su formación.

La técnica quirúrgica empleada presenta ventajas debido a que conserva la placa uretral original y realiza una plastia del tejido uretral redundante sobre un tutor de grosor adecuado. Esto asegura un chorro miccional correcto.

A un año de haber sido operado se ha observado una evolución satisfactoria sin estrechez uretral.

El momento que presenta mayor dificultad técnica es la realización de los colgajos de piel. Al respecto no existen técnicas descritas y, por lo tanto, se realiza de acuerdo al arte del

cirujano, procurando la adecuada perfusión sanguínea de los tejidos movilizados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Locke JR, Noe HN. Megalourethra: surgical technique for correction of an unusual variant. *J Urol* 1987;**138**(1):110-1.
2. Chehval MJ, Mehan DJ. Congenital megalourethra: report of a unique case. *J Urol* 1980;**123**(3):433-4.
3. Wilson JA, Walker RD. 3rd, Megalourethra and hypospadias. *J Urol* 1983;**129**(3):556-7.
4. Appel RA, Kaplan GW, Brock WA, Streit D. Megalourethra. *J Urol* 1986;**135**(4):747-51.
5. Hinmann FJ. *Atlas of Pediatric Urologic Surgery*. Vol. 1. 1994. WB Saunders Company. 528.