



Difalia: reporte de un caso

Hector Enrique Rossete-Cervantes,^a
Alvaro Villegas-Muñoz^b

Diphallia: a case report

Background: The diphallia is a rare anatomic abnormality that occurs in 1 of 5 million births. The etiology is unknown and its appearance varies from a small accessory penis to complete duplication and it is associated with other urogenital, gastrointestinal, cardiac and musculoskeletal congenital malformations. Several classifications have been designed according to the anatomical characteristics and their study is complemented by ultrasound and magnetic resonance imaging. Treatment should be early and individualized in order to achieve a satisfactory aesthetic and functional result.

Clinical case: we report the incidental finding of diphallia without other anatomical malformations associated in an adult of 83 years old who was hospitalized and died of severe head trauma.

Conclusion: the case presented is relevant for the infrequency of this alteration, the absence of other anatomical malformations associated and the age at which it was detected.

Introducción: la difalia es una alteración anatómica poco frecuente que se presenta en uno de cada cinco millones de nacimientos. Su etiología se desconoce y su apariencia varía desde un pene accesorio pequeño hasta la duplicación completa y se asocia con otras malformaciones congénitas urogenitales, gastrointestinales, cardíacas y musculoesqueléticas. Se han diseñado varias clasificaciones de acuerdo con las características anatómicas y el estudio de esta alteración se complementa con ecografía e imagen de resonancia magnética. El tratamiento debe ser temprano y se individualiza con el objetivo de lograr un resultado estético y funcional que sea satisfactorio.

Caso clínico: reportamos el hallazgo incidental de difalia, sin otras malformaciones anatómicas asociadas, en un adulto de 83 años que fue hospitalizado y falleció por traumatismo craneoencefálico severo.

Conclusión: el caso que presentamos es relevante por lo poco frecuente de esta alteración, la ausencia de otras malformaciones anatómicas asociadas y la edad a la que se detectó.

Keywords

Penis
Urogenital abnormalities

Palabras clave

Pene
Anomalías urogenitales

^aFacultad de Medicina, Universidad Autónoma de Tlaxcala

^bServicio de Medicina Interna, Hospital General de Zona 1, Instituto Mexicano del Seguro Social

Tlaxcala, México

Comunicación con: Hector Enrique Rossete-Cervantes
Correo electrónico: hector_kpaz@hotmail.com.

La difalia es una alteración anatómica que se presenta en uno de cada cinco millones de nacimientos. Su apariencia varía desde un pene accesorio pequeño hasta la duplicación completa de este órgano y se asocia con otras alteraciones congénitas urogenitales, gastrointestinales cardíacas y músculo-esqueléticas.¹⁻³

El objetivo fue reportar el hallazgo incidental de difalia en un adulto de 83 años que fue hospitalizado y falleció por traumatismo craneoencefálico severo.

Caso clínico

Hombre de 83 años con antecedente de alcoholismo crónico e hipertensión arterial sistémica sin tratamiento.

Después de veinte días de consumo ininterrumpido de alcohol, cayó de su plano de sustentación y fue encontrado por sus familiares con somnolencia y otorragia derecha; posteriormente perdió el estado de alerta. A su ingreso al área de urgencias se le encontró con Glasgow de 5 puntos, para lo cual recibió ventilación invasiva y tratamiento médico específico. Al completar la exploración física, se encontró en el área genital difalia (figura 1); el pene accesorio emergía del lado izquierdo, tenía glande hipoplásico y carecía de meato uretral; no se encontraron otras alteraciones anatómicas.

Discusión

La difalia, o duplicación del pene, es una alteración anatómica congénita poco frecuente que fue descrita por primera vez por Wecker en 1609. Se presenta en uno de cada cinco millones de nacimientos. Se han reportado menos de 100 casos en la literatura médica¹⁻³ y se ha informado asociación familiar.⁴

Su causa no se ha determinado.¹ Su presencia se ha tratado de explicar durante el desarrollo normal del pene, que inicia con la coalescencia del tubérculo cloacal bilateral de la parte anterior y final en la porción cefálica del seno urogenital, lo cual ocurre entre la tercera y sexta semana de gestación. La columna del mesodermo crece rápidamente alrededor del margen lateral de la placa cloacal, formando el tubérculo genital. Una de las posibles causas de la duplicación uretral es una duplicación longitudinal de la membrana cloacal, la cual puede incluir tres o cuatro columnas de mesodermo primitivo que hayan migrado en dirección central, alrededor de dos membranas cloacales, formando finalmente dos tubérculos genitales. La duplicación de la membrana cloacal también puede explicar las anomalías concomitantes de vejiga, colon, ano y columna.⁵⁻⁷

Se han reportado diversos grados de difalia, por lo cual se han propuesto diversas clasificaciones: glandular, bifida, oculta, completa, hemidifalia y triple pene. Schneider la clasificó en tres grupos: difalia del glande, difalia bifida y difalia completa.⁸ Villanova y Raventos agregaron una cuarta categoría, la pseudodifalia. Pero la más aceptada es la propuesta por Aleem, quien considera dos grupos: difalia verdadera y falo bifido; estos grupos a su vez se subdividen en duplicación parcial (cuando uno de los penes es pequeño o rudimentario) o completa (cuando cada pene presenta dos cuerpos cavernosos y uno esponjoso).⁵⁻⁷

También se ha propuesto otra clasificación que engloba aspectos anatómicos, funcionales y terapéuticos.

Seudodifalia

Es la presencia de un segundo órgano formado solo por tejido eréctil sin diferenciación verdadera; no es funcional y la resección quirúrgica no representa ningún problema.

Falo bifido

La división del pene puede ser completa hasta la base (falo bifido completo) o incompleta. Cada órgano tiene solo un cuerpo cavernoso y en el falo bifido completo la uretra anterior está ausente y la uretra prostática llega directamente hasta la piel entre los dos penes. La corrección quirúrgica de esta malformación puede ser difícil.

Difalia verdadera

Esta se subdivide a su vez en:

- Ortotópica: los dos órganos están situados en el lado del pubis. Se puede dividir a su vez en a) completa: cada pene tiene dos cuerpos cavernosos, un cuerpo esponjoso y una uretra, y b) incompleta: hay dos glandes o dos cuerpos.
- Ectópica: el pene accesorio está en una posición ectópica (hacia el lado perineal). Es completa pero frecuentemente es anatómica y funcionalmente anormal. Su reparación quirúrgica puede ser difícil.⁹

La difalia se asocia frecuentemente con otras alteraciones congénitas cardíacas, músculo-esqueléticas, gastrointestinales (alteraciones esofágicas, extrofia de cloaca, ano imperforado, duplicación de colon y rectosigmoides) y urogenitales (hipospadias, escroto bifido, duplicación de la vejiga, agenesia o ectopia renal y diástasis de la sínfisis del pubis).^{1,3,5-7} Se ha reportado su presencia en el contexto de la asociación VATER.¹⁰

Se ha recomendado la utilización de la ecografía preoperatoria para determinar la presencia del número de cuerpos cavernosos o esponjosos, lo cual es útil para decidir si hay tratamiento quirúrgico o no.¹¹ Sin embargo, la imagen de resonancia magnética parece ser la modalidad diagnóstica no invasiva más útil en la evaluación de esta alteración y sus complicaciones asociadas.^{12,13}

Los recién nacidos con difalia tienen mayor riesgo de mortalidad debido a los defectos e infecciones asociados con esta alteración.¹⁴ Por lo tanto debe corregirse tan pronto como sea posible.⁹ El tratamiento debe individualizarse tomando en cuenta las alteraciones asociadas con el objetivo de lograr un resultado estético y funcional satisfactorio.¹



Figura 1 Aspectos anatómicos del caso de difalia presentado

Conclusión

El caso que presentamos resulta relevante por lo poco frecuente de esta alteración, la ausencia de otras malformaciones anatómicas asociadas y la edad en la que se detectó.

Declaración de conflicto de interés: los autores han completado y enviado la forma traducida al español de la declaración de conflictos potenciales de interés del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, y no fue reportado alguno en relación con este artículo.

Referencias

1. Palmer JS. Abnormalities of the external genitalia in boys. En: McDougal WS, Wein AJ, Kavoussi LR, Norwick AC, Partin AW, Peters CA, Ramchandani P, editors Campbell-Walsh Urology. 10th edition. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2012. p. 3544.
2. Elder JS. Anomalies of the penis and urethra. En: Kliegman RM, Stanton BF, Schor NF, Geme JW, Behrman RE, editors. Nelson Textbook of Pediatrics. 19th edition, Philadelphia: Elsevier; 2011. p. 1857
3. Torres ME, Sánchez PJC, Aragón TA, Camacho TV, Colorado GA. Difalia. Presentación de un caso y revisión de la literatura. Rev Mex Urol. 2009;69(1):32-5.
4. Dodat H, Rosenberg D, James-Pangaud I. Familial association of penoscrotal transposition and diphallia (double penis) with patella aplasia. Arch Pediatr. 1995;2(3):241-4.
5. Pérez VB, Adame MJL, Castillo CG, Sánchez PJC. Difalia: informe de dos casos. Rev Mex Urol. 2006;66(3):139-42.
6. Gyftopoulos K, Wolffenbuttel KP, Nijman RJ. Clinical and embryologic aspects of penile duplication and associated anomalies. Urology. 2002;60(4):675-9.
7. Gavali JS, Deshpande AV, Sanghani HH, Hirugade ST, Talpallikar MC, Borwankar SS. Granular diphallus with urethral stricture. Pediatr Surg Int. 2002;18(1):70-1.
8. Mirshemirani AR, Sadeghyan N, Mohajerzadeh L, Molayee H, Ghaffari P. Diphallus: report on six cases and review of the literature. Iran J Pediatr. 2010;20(3):353-7.
9. Acimi S. Complete diphallia. Scand J Urol Nephrol. 2008;42(4):389-91.
10. Maruyama K, Takahashi A, Kobayashi T, Hatakeyama S, Matsuo Y. Diphallia and the VATER association J Urol. 1999;162(6):2144.
11. Martí-Bonmatí L, Menor F, Gomez J, Cortina H, García IF. Value of sonography in true complete diphallia. J Urol. 1989;142:356-7.
12. Ghafoori M, Varedi P, Hosseini SJ. MRI in the diagnosis of diphallia. Pediatr Radiol. 2007;37(12):1298-300.
13. Lapointe SP, Wei DC, Hricak H, Varghese SL, Kogan BA, Baskin LS. Magnetic resonance imaging in the evaluation of congenital anomalies of the external genitalia. Urology. 2001;58(3):452-6.
14. Bakheet MA, Refaci M. Penile duplication and two anal openings; report of a very rare case. Iran J Pediatr. 2012;22(1):133-6.