

Revista Médica MD

2013 4(2):140-142pp

Publicado en línea 01 de febrero, 2013;

www.revistamedicamd.com

Ausencia congénita de cuerpos cavernosos en un paciente con megalouretra

Daniel Aguirre-García, Rodolfo Gutiérrez-Enríquez, Efrén Camacho-Muñoz, Óscar Aguirre-Jáuregui, Juan David Acosta-Real, Héctor Orozco-Villaseñor y Omar Sánchez-Álvarez.

Autor para correspondencia

Daniel Aguirre García, Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Civil "Fray Antonio Alcalde", Hospital #278 Col. El Retiro, CP 44280, Guadalajara, MX.

Correo electrónico: drdanielaguirre@gmiaill.com

Palabras clave: megalouretra, cuerpos cavernosos, Prune Belly.

Keywords: corpora cavernosum, megalourethra, prune belly.

REVISTA MÉDICA MD, Año 4, número 2, noviembre-enero 2013, es una publicación trimestral editada por Roberto Miranda De La Torre, Sierra Grande 1562 Col Independencia, Guadalajara, Jalisco, C.P. 44340. Tel. 3334674451, www.revistamedicamd.com, md.revistamedica@gmail.com. Editor responsable: Javier Soto Vargas. Reservas de Derecho al Uso Exclusivo No. 04-2012-091311450400-102, ISSN: 2007-2953. Licitud de Título y Licitud de Contenido: En Trámite. Responsable de la última actualización de este número: Comité Editorial de la Revista Médica MD Sierra Grande 1562 Col. Independencia, Guadalajara, Jalisco, C.P. 44340. Fecha de última modificación 31 de enero de 2013.





Ausencia congénita de cuerpos cavernosos en un paciente con megalouretra

Aguirre-García D, Gutiérrez- Enríquez R, Camacho-Muñoz E, Aguirre-Jáuregui O, Acosta-Real JD, Orozco-Villaseñor H, Sánchez-Álvarez O.

Resumen

La megalouretra consiste en una elongación de la uretra peneana en el periodo neonatal con causas congénitas aún difíciles de precisar, su presencia se asocia a otras malformaciones corporales, generalmente con un pobre pronóstico de vida. Presentamos el tercer caso a nivel mundial de megalouretra de tipo fusiforme detectada en el periodo neonatal inmediato la cual fue manejada en nuestra institución.

Palabras clave: megalouretra, cuerpos cavernosos, Prune Belly.

Congenital absence of corpora cavernosum on a patient with megalourethra

Abstract

The megalourethra consists of an elongation of the penile urethra during the neonatal period with congenital causes even harder to precise. Its presence is associated to other bodily malformations, usually with a poor life prognosis. We present the third case worldwide of fusiform megalourethra detected during the immediate neonatal period which was handled in our institution.

Key words: corpora cavernosum, megalourethra, prune belly.

Clínica de Urología Pediátrica, Servicio de Cirugía Pediátrica Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Guadalajara, Jalisco, MX

Autor para correspondencia

Daniel Aguirre García, Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Civil "Fray Antonio Alcalde", Hospital #278 Col. El Retiro, CP 44280, Guadalajara, MX.
Correo electrónico: drdanielaguirre@gmail.com

Introducción

Existen malformaciones urológicas poco habituales como la presencia de megalouretra, la cual es una anomalía congénita secundaria a una elongación o dilatación de la uretra peneana, caracterizada por la ausencia parcial o total de tejido eréctil; la variedad escafoidea es aquella en donde el cuerpo esponjoso se encuentra ausente (deficiente), siendo la forma más frecuente y menos severa, y la variedad fusiforme donde tanto cuerpo esponjoso como cuerpos cavernosos se encuentran ausentes, resultando en una marcada dilatación uretral en forma de saco, cubierta por piel y tejido subcutáneo.^{1,2}

Existen pocos reportes en la literatura mundial, de esta condición, siendo uno de estos casos la asociación de ausencia de cuerpos cavernosos a una malformación linfática de gran tamaño a nivel escrotal.²

Presentación del caso

Recién nacido masculino, producto de la primera gesta, tiene antecedente de oligohidramnios. Obtenido vía abdominal secundario a sufrimiento fetal agudo, presentando apnea secundaria la cual remitió con ventilación a presión positiva. Su peso al nacimiento fue de 1920 g, presentó alteraciones a la exploración física tales como microftalmia, implantación baja de pabellones auriculares, pene con longitud de 6 cm (Figura 1A), meato hipospádico subglandular (Figura 1B), criptorquidia bilateral, malformación ano rectal tipo ano imperforado sin presencia de fistula, requiriendo realización de colostomía en dos bocas en las primeras 24 hs de vida extrauterina.

Se realizó uretrocistograma (Figura 1C) en donde se observó la presencia de megalouretra además de la ausencia de cuerpos cavernosos. Se realizó también ultrasonograma, el cual reportó agenesia renal izquierda. Procedimos a realizar cistoscopia que demostró estenosis severa de uretra peneana a nivel posterior, la cual sólo permitía el paso de guía urológica flexible de Benson para poder realizar posterior dilatación guiada. El paciente fue valorado de forma integral y bajo el manejo multidisciplinario de quienes laboran en nuestra institución.

Durante su evolución cursa con sepsis neonatal sin germen aislado y posteriormente choque séptico, siendo este refractario a manejo médico, posteriormente presenta paro cardiorrespiratorio sin respuesta a maniobras avanzadas de reanimación.

Se solicitó autopsia en la cual se reporta pieza de pene sin evidencia de cuerpos cavernosos ni cuerpo esponjoso (Figura 1D).

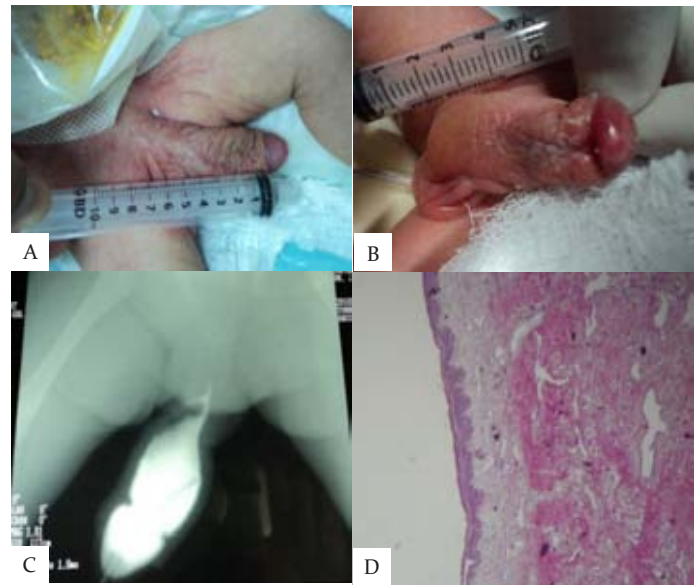


Figura 1. A. Pene flácido sin consistencia, longitud 6 cm (normal 3 cm); B. Hipospadias subglandular; C. Uretrograma demostrando megalouretra fusiforme; D. Ausencia de cuerpos cavernosos y cuerpo esponjoso (compatible con megalouretra fusiforme).

Discusión

Existen reportes de ultrasonido obstétrico prenatal con hallazgo de megalouretra, en los cuales algunos datos identificables son los siguientes: imagen de dilatación quística del pene, dilatación anormal de la uretra peneana anterior, distensión vesical con adelgazamiento de la pared pudiendo existir también dilatación de uretra posterior.

La porción entre la uretra anterior dilatada y la uretra posterior puede ser hiper ecogénica, según el grado de obstrucción pudiendo encontrarse hidronefrosis bilateral, dilatación ureteral, displasia renal multiquística o bien riñón hipoplásico.^{3,4}

El pronóstico a largo plazo de los pacientes con megalouretra es pobre, la mortalidad perinatal para la variedad fusiforme es de 60% y 23% para la variedad escafoide, los sobrevivientes tienen un riesgo alto de insuficiencia renal, impotencia y esterilidad.^{2,4}

La etiología de esta condición es poco conocida y se ha asociado con el fallo de diferenciación de las columnas mesodérmicas, encontrándose mayormente asociado a síndrome Prune Belly.²

Dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentran; divertículo uretral agenesia meatal anterior valvas de uretra posterior y agenesia uretra.^{1,4} Hasta el momento se han reportado en la literatura mundial dos casos de megalouretra fusiforme, siendo una patología extraordinariamente rara.⁵

Referencias bibliográficas

- Cheng Fan, Effects of buried penis on the structure and function of corpus cavernosum in a rat model, *Chinese Med J.* 2010; 123 (13):1736-1740.
- Joshi AV, Gupta RK, Shah H, Parekar S, Gupta A, Jadhav V An unusual congenital scrotal lymphatic malformation with absent corpora cavernosa: a case report. *J Pediatr Surg.* 2008 Sep;43(9):1729-31.
- Goyal HO, Braden TD, Williams CS, Williams JW. Role of estrogen in induction of penile dysmorphogenesis: a review. *Reproduction.* 2007 Aug;134(2):199-208.
- Nesbitt TE. Congenital megalourethra. *J Urol.* 1955 May;73(5):839-42.
- Moeller ER. Congenital absence of the corpora cavernosa. *U S Armed Forces Med J.* 1959 Mar;10(3):349-55.