



CASO CLÍNICO

Difalía: informe de dos casos

Pérez Vargas B., Adame Martínez J.L., Castillo Chavira G. y Sánchez Puente J.C.

RESUMEN

Objetivo. Informar sobre dos casos de duplicación de pene (difalía), revisión de la literatura y consideraciones embriológicas de esta rara anormalidad congénita.

Casos informados. Informe de dos casos de duplicación de pene (difalía). El primero asociado con duplicación de vejiga, de uretra, riñón único mal ascendido, fistula colovesical, ano imperforado, duplicación de colon y espina bifida. En el segundo caso había duplicación de pene, asociada con duplicación de uretra y escroto bifido. Los pacientes fueron valorados y tratados individualmente, según las malformaciones acompañantes en cada caso. Se revisó la literatura de los casos informados. En el primero se realizó corrección quirúrgica de las malformaciones gastrointestinales, con resección de fistula colovesical. En el segundo se practicó falectomía izquierda. Al revisar la bibliografía se observó que la duplicación de pene se acompaña a menudo de otras malformaciones, que pueden ser genitourinarias, gastrointestinales, músculosqueléticas, hepáticas o cardíacas.

Departamento de Urología. División Cirugía. Hospital de Especialidades. Centro Médico del Noreste IMSS Monterrey, N.L.

Correspondencia: Av. Fidel Velásquez/Abraham Lincoln, Monterrey, N.L. Tel.-fax: 8371-4100, ext. 41367. Correo electrónico: uroboli@yahoo.com.mx

SUMMARY

Purpose. To report two cases of duplication of the phallus (bifid penis), reviewing the literature and considerations on this uncommon congenital anomaly.

Case reports. We report two cases of penis duplication. The first case was associated with bladder and urethra duplications, ectopic kidney, urointestinal fistula, imperforate anus, colon duplication and cleft spine. In the second patient bifid penis was associated with urethral duplication and bifid scrotum. Therapy for these patients must be individualized according to the concomitant malformations. A review of literature on these anomalies was done. The first patient underwent a correction of the malformations of the gastrointestinal and urointestinal fistulae. The second patient underwent excision of left penis. In a literature revision, we realized that the penis duplication is often associated with genitourinary, gastrointestinal, musculoskeletal, hepatic, and cardiac anomalies.

Discussion. Duplication of the penis is an uncommon congenital anomaly and therapy must be personalized always. Associated malformations should be treated first.

Key words: Diphallia, duplication bladder.

Comentarios. La duplicación de pene es una rara anormalidad congénita y el tratamiento siempre debe ser individualizado. Las malformaciones asociadas deben ser tratadas primero.

Palabras clave: difalía, duplicación de vejiga.

INTRODUCCIÓN

La duplicación de pene es una rara anormalidad congénita y se calcula que su frecuencia es de 1 caso por cada 5 a 6 millones de nacidos.^{1,2} Desde el primer caso conocido (Wecker, 1609) se han informado menos de 100 casos de difalía en la bibliografía.² Aquí se presentan dos casos de difalía verdadera y se hace una revisión de las publicaciones médicas sobre este trastorno y las anormalidades que lo acompañan.

PRESENTACIÓN DE CASOS

Entre los años 2004 y 2005 se remitieron a nuestro servicio de urología dos casos de duplicación de pene, acompañados con otras malformaciones. El primero fue un paciente de 4 años de edad que nació con ano imperforado y difalía (**figura 1**). Requirió colostomía de urgencia, en la que se observó duplicación de colon. Al año de edad se realizó descenso sagital posterior, plastia de ano, resección de colon no funcional y corrección quirúrgica de fistula colovesical. Se realizaron estudios de imagen y, mediante ultrasonido, se observó riñón único del lado izquierdo, en ubicación pélvica, lo que se corroboró con urografía excretora, en la que además se detectó espina bífida. Se tomó uretrocistograma bajo anestesia a través de cada pene; en el lado izquierdo se observó vejiga normal sin reflujo y, en el derecho, se hallaron uretra y vejiga normales. Se practicó colon por enema y se detectó duplicación de colon (**figura 2**). Mediante gammagrama se observó riñón izquierdo único en ubicación pélvica y carencia de riñón derecho. En cistoscopia del pene de lado derecho se hallaron uretra anterior y posterior normal, así como vejiga de paredes regulares, sin meatos. La cistoscopia del pene izquierdo reveló uretra anterior y posterior normal, así como vejiga con meato izquierdo en posición A en hendidura.



Figura 1. Masculino de 4 años de edad, con difalía verdadera, con colostomía por ano imperforado y duplicación de colon.

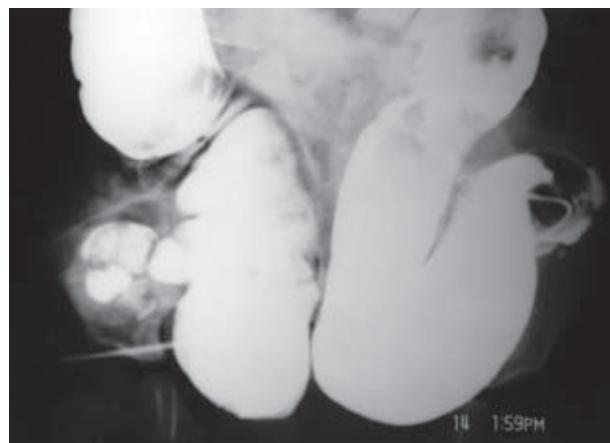


Figura 2. Radiografía (colon por enema) de paciente con difalía donde se evidencia la duplicación de Gofon.

El segundo caso era el de paciente de 4 meses de edad con duplicación de pene, además de escroto bífido y escroto accesorio (**figura 3**). Se realizaron estudios de imagen y ya no se hallaron más anormalidades congénitas en otros niveles. Se tomó uretrocistograma en el que se observaron signos de pene de lado derecho con uretra y vejiga normales, mientras que la uretra del pene izquierdo llegaba hasta nivel bulbar. Se realizó cistoscopia y se confirmó que uretra y vejiga del pene de lado derecho eran normales, en tanto que la uretra del pene izquierdo terminaba en un fondo de saco a nivel bulbar. Se practicó falectomía izquierda (**figura 4**).



Figura 3. Paciente de un mes de edad, con difalía verdadera y escroto bifido.

COMENTARIOS

La duplicación del pene (difalía) es una rara anomalía congénita, con pocos casos informados en la bibliografía. La duplicación puede ser ortotópica o ectópica, dependiendo de si la división de los penes es sagital o frontal, simétrica o asimétrica.^{2,3} En la clasificación propuesta por Aleem,⁵ que es la más ampliamente aceptada, se consideran dos grupos: difalía verdadera y falo bifido; a su vez, estos grupos se subdividen⁶ en duplicación parcial (cuando uno de los penes es pequeño o rudimentario) o completa (cuando cada pene presenta dos cuerpos cavernosos y uno esponjoso). Se considera que la seudodifalía descrita por Villanova y Ronetos corresponde al grupo de difalía parcial. La duplicación de pene se acompaña de otras anomalías, como duplicación de vejiga, extrofia de cloaca, ano imperforado, duplicación de colon y



Figura 4. Falectomía izquierda de paciente con difalía verdadera, previa valoración de cada pene.

rectosigmoides, anormalidades vertebrales y musculoesqueléticas, que se indican en la tabla 1.^{4,6,7} También se ha informado anomalía esofágica.⁸ Los casos de difalía con duplicación de vejiga son aún más raros.⁹ El desarrollo normal del pene principia con la coalescencia del tubérculo cloacal bilateral de la parte anterior y final en la porción cefálica del seno urogenital. Esto ocurre entre las semanas 3 y 6 de la gestación.¹⁰ La columna del mesodermo crece rápidamente alrededor del margen lateral de la placa cloacal, formando el tubérculo genital. Una de las causas posibles de la duplicación uretral es una duplicación longitudinal de la membrana cloacal, la cual puede incluir 3 o 4 columnas de mesodermo primitivo que haya migrado en dirección central alrededor de 2 membranas cloacales, formando finalmente dos tubérculos genitales. La duplicación de la membrana cloacal también puede ser causa de las frecuentes anomalías concomitantes de vejiga, colon, ano y columna.^{4,7} La difalía pudiera corresponder a una forma de gemelos incompleta.¹¹

Marti indicó la utilidad de ultrasonido preoperatorio para determinar la presencia del número de cuerpos cavernosos o esponjosos,¹² además de ayudar a decidir cuál pene será extirpado, si así se decide. Sin embargo, actualmente, la resonancia magnética es el estudio que permite la mejor interpretación anatómica de la duplicación del pene y las anomalías acompañantes, para definir un diagnóstico más completo y la intervención más adecuada.¹³ El tratamiento de la difalía debe ser individualizado,¹² según las anomalías que la

Tabla 1. Anomalías concomitantes.

Anomalías	Difalía verdadera	Falo bífido
Total de casos	50	27
Tracto urinario superior		
Agenesia renal	1	1
Ectopia renal	3	0
Riñón en herradura	4	0
Duplicación bilateral	1	0
Uréter bífido	1	1
Uréter único	1	0
Vejiga		
Extrofia	5	4
Duplicación	12	3
Uretra triple	2	0
Escroto		
Bífido	17	1
Criptorquidia	1	1
Tracto gastrointestinal		
Ano imperforado	13	3
Duplicación de colon	8	1
Estenosis de píloro	1	0
Fistula ureterointestinal	5	0
Musculoesqueléticas		
Diástasis pélvica	14	3
Anormalidad lumbosacra	10	2
Anormalidades del pie	7	1
Hipoplasia de la cadera	4	0
Hernias	8	0
Anormalidades cardíacas	1	0
Anormalidades hepáticas	1	0

Fuente: Gyftopoulos K. y cols. Clinical and embryologic aspect of penile duplication and associated anomalies. *Urology*. 2002;60:675-679.

acompañen, las cuales hay que tratar primero. La reconstrucción del pene debe incluir la preservación de la continencia y de la función eréctil,¹⁴ por lo que estos aspectos deben evaluarse antes de decidir la resección de alguno de los perfiles.

BIBLIOGRAFÍA

- Smith JR, Sheerer JE. Diphallia: report of case. *J Urol*. 1965;94:586-587.
- Rao TV. Chandrasekham V. Diphallus with duplication of cloacal derivatives: report of rare case. *J Urol*. 1980;124:555-557.
- Fujita K, Tajima A, Suzuki K. Diphallia with a normal and a blind-ending urethra. *Eur Urol*. 1979;5:328-329.
- Gyftopoulos K, Wolffenduttle, Nijman RJ. Clinical and embryologic aspect of penile duplication and associated anomalies. *Urology*. 2002;60:675-679.
- Aleem AA. Diphallia: report of case. *J Urol*. 1972; 108:357-358.
- Hollowell JG, Witherington R, Ballagas A, Burt JN. Embryologic considerations of diphallus and associated anomalies. *J Urol*. 1977;117:728-732.
- Camacho GS, Olvera CC, Barrientos PM y Aparicio RJ. Genitourinary reconstruction in a case of penis duplication associated to bladder duplication, perineal hypospadias and bowel sequestration. *Rev Mex Urol*. 2004; 64(3):135-138.
- Maruyama K, Takahashi A, Kobayashi T, Hatakeyama S, Matsuo Y. Diphallia and the vater association. *J Urol*. 1999;162:2144-2146.
- Kapoor R, Saha MM. Complete duplication of the bladder, urethra and external genitalia in a neonate –a case report. *J Urol*. 1987;137:1243-1244.
- Viswanatha TR, Chandrasekham V: Diphallus with cloacal derivatives: report of a rare case. *J Urol*. 1980;124:554-557.
- Rock SD, Gearhart JP: Complete lower urinary tract duplication with true diphallia presenting as rare covered extrophy variant. *J Urol*. 1997;157(5):1907-1908.
- Marti L, Menor F, Gomez J, Cortina H, Garcia F. Value of sonography in true complete diphallia. *J Urol*. 1989;142: 356-357.
- Lapointe SP, Weu DC, Hricak HI. Magnetic resonance imaging in the evaluation of congenital anomalies of the external genitalia. *Urology*. 2001;58:642-656.
- Djorojervic ML, Perovic SV: Complex penile joining in a case of wide penile duplication. *J Urol*. 2005; 173:587-589.