

DUPLICIDAD DE URETRA MASCULINA

A. RODRÍGUEZ ALONSO, E. CESPÓN OUTEDA, A. GONZÁLEZ BLANCO,
C. BONELLI MARTÍN, J. LORENZO FRANCO, M.A. CUERPO PÉREZ,
J. NIETO GARCÍA

Servicio de Urología. Hospital Arquitecto Marcide. El Ferrol. La Coruña.

PALABRAS CLAVE:

Uretra. Duplicación uretral. Malformación congénita.

KEY WORDS:

Urethra. Urethral duplication. Congenital malformation.

Actas Urol Esp. 26 (1): 69-73, 2002

RESUMEN

La duplicidad de la uretra masculina es una malformación congénita de presentación infrecuente. La mayoría de los casos se diagnostican durante la infancia, por la observación de dos meatos uretrales, o bien por el desarrollo de alguna complicación, habitualmente obstructiva. La cistouretrografía miccional es una prueba imprescindible, tanto para confirmar el diagnóstico de esta patología, como para determinar el tipo de duplicidad uretral. Se recomienda asimismo la realización de urografía intravenosa, por la posible asociación con otras anomalías congénitas urológicas y extraurológicas. El tratamiento se realiza en función de las manifestaciones clínicas del paciente, recomendándose una actitud expectante en los casos asintomáticos.

Presentamos un caso de duplicidad uretral incompleta, diagnosticado por un cuadro miccional obstructivo, secundario a una estenosis de uretra, que fue tratado mediante uretrotomía endoscópica y septotomía distal, con la consecución de un excelente resultado clínico.

ABSTRACT

Duplication of the male urethra is an uncommon congenital malformation. The majority of cases are diagnosed during infancy, and are detected by observing two urethral meatus, or by the appearance of some form of complication, normally of an obstructive nature. Micturitional cystourethrography is an essential test, both in confirming diagnosis of this pathology, and in determining the type of urethral duplication. Excretory urography is also recommended due to its association with other possible urological and extra-urological congenital disorders. Treatment is based on the patient's clinical symptoms, with a waiting period considered advisable for asymptomatic cases.

Here we present a case of incomplete urethral duplication, diagnosed from a bladder outlet obstruction, secondary to stenosis of the urethra, which was treated with an endoscopic urethrotomy and distal septotomy, obtaining excellent clinical results.

La duplicidad de la uretra masculina es una malformación congénita de presentación muy infrecuente, que suele diagnosticarse durante la infancia por la observación de dos meatos uretrales, o bien por el desarrollo de una complicación, habitualmente obstructiva.

La mayoría de las duplicaciones uretrales se producen en el plano sagital. Las duplicaciones en el plano frontal son raras, y suelen estar asociadas a malformaciones de la línea media corporal^{1,2}.

Presentamos un caso de duplicidad uretral incompleta en el plano sagital, diagnosticado por un cuadro obstructivo del tracto urinario inferior, secundario a una estenosis en la confluencia de ambos segmentos uretrales.

CASO CLÍNICO

Varón de 56 años de edad que consultaba por clínica obstructiva del tracto urinario inferior de 3 meses de evolución, con dificultad miccional progresiva. Entre sus antecedentes destacaba un cateterismo uretral durante un ingreso hospitalario por sepsis meningocócica, 10 años antes. Al tacto rectal se palpaba una próstata tamaño II/V, adenomatosa, lisa, bien delimitada e indolora. La analítica sanguínea y el sedimento de orina eran normales, y la cifra de PSA de 0,4 ng/ml.

En la uretrocistografía retrógrada y miccional, se evidenciaba una duplicidad uretral incompleta en el plano sagital, y una estenosis en la confluencia de ambos conductos, en un nivel proximal al esfínter externo. Asimismo se apreciaba una dilatación pre-estenótica de ambos segmentos uretrales (Fig. 1). En la uretroscopia realizada con óptica de 0º, se observaba que las porciones pendular, bulbar y membranosa de la uretra eran normales, visualizándose una estenosis infranqueable en la porción más distal de la uretra prostática (Fig. 2).

Se practicó uretrotomía interna y septotomía distal con cuchillete frío, pasando tras la intervención una sonda vesical tipo Foley 20 Ch, que fue retirada a los 14 días.

En la revisión efectuada a los 4 meses de la intervención quirúrgica, el paciente refería una micción satisfactoria, con un chorro miccional de buen calibre. La cistouretrografía de control mostraba una uretra de calibre normal, sin áreas este-

FIGURA 1. Cistouretrografía miccional: duplicidad uretral incompleta, con estenosis en la confluencia de ambos conductos y dilatación preestenótica de los mismos.

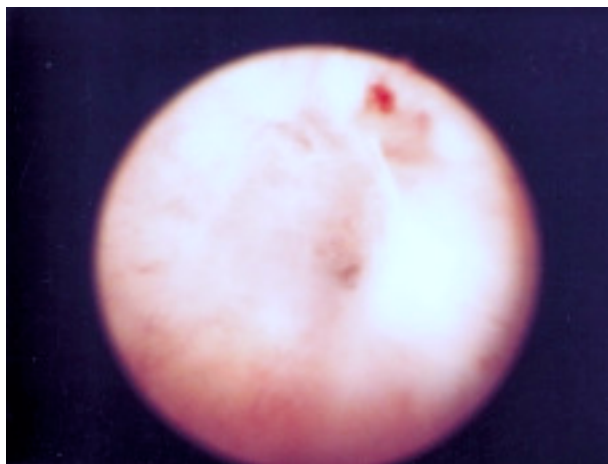


FIGURA 2. Uretroscopia en la que se observa una estenosis infranqueable de la uretra próstato-membranosa.

nóticas (Fig. 3), verificándose en la uretroscopia post-operatoria una completa liberación de la estenosis, con una amplia desembocadura de ambos conductos uretrales en la uretra membranosa (Figs. 4, 5 y 6).

DISCUSIÓN

El término duplicidad uretral es muy amplio y engloba a malformaciones de características anatómicas y repercusiones clínicas muy diferentes, así podemos comprobar que se utiliza la misma nomenclatura para referirse a una duplicidad uretral completa desde la vejiga hasta el glande, que para una pequeño segmento uretral accesorio de fondo ciego³.

FIGURA 3. Cistouretrografía postoperatoria, en la que se observa una uretra de calibre normal, sin áreas estenóticas.

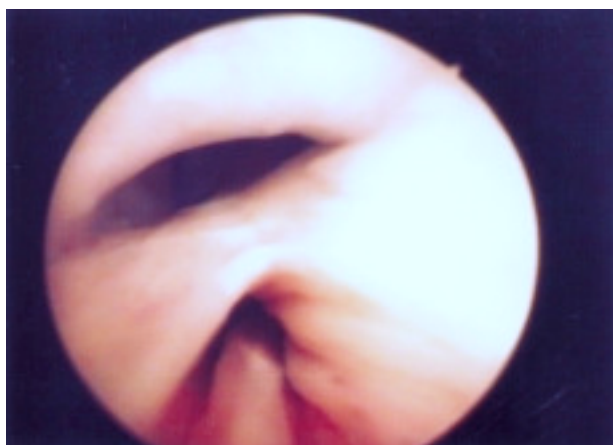


FIGURA 4. Imagen endoscópica postoperatoria de la confluencia de ambos segmentos uretrales, en la uretra prostática distal. Se observa el veru montanum en la uretra ventral.

Una de las principales distinciones que conviene realizar, hace referencia a los términos uretra duplicada y uretra accesoria. La uretra duplicada es aquella que se origina en la vejiga, cuello vesical o uretra prostática, pudiendo ser completa, si presenta salida al exterior a través de su propio orificio, o incompleta, si su comunicación con el exterior se establece a través del conducto uretral normal. La uretra accesoria, por el contrario, se origina a partir de la uretra anterior, pudiendo ser completa, cuando establece comunicación con el exterior, o incompleta, cuando uno de sus extremos es ciego⁴. El paciente de nuestro caso presenta una uretra duplicada incompleta, según esta nomenclatura, aunque según Effmann³ se trataría de una uretra duplicada completa. Esto sucede porque en la clasificación de Effmann, sólo las uretras accesorias se consideran incompletas.

La duplicidad uretral que presenta el paciente de nuestro caso, se corresponde con la variante que Castiñeiras denominó "uretra en fusil"⁵, que se define como aquella duplicidad formada por dos conductos uretrales que se originan de forma independiente en la vejiga, discurren paralelos y finalmente confluyen en un segmento único distal, a una distancia variable del cuello de la vejiga.

La clasificación de Williams (1975) y la de Effmann (1976), son las más frecuentemente utilizadas para definir el tipo de duplicidad uretral. Williams⁶ utiliza como criterios para su clasificación la localización epispádica o hipospádica del meato uretral duplicado, y el plano de desdoblamiento uretral, entre otros. Effmann³, por el con-

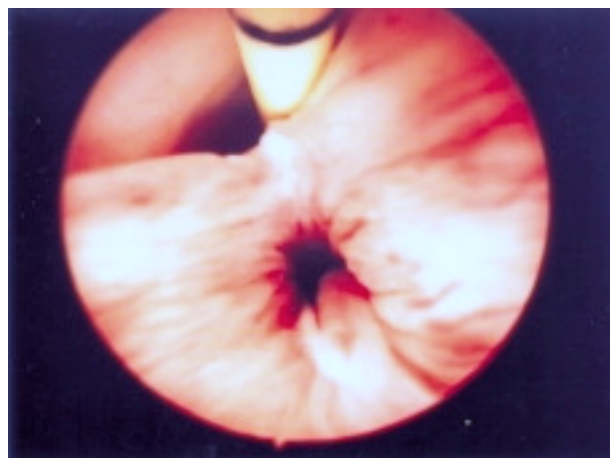


FIGURA 5. Imagen desde la uretra prostática distal, en la que se observa el paso de un catéter a través del segmento dorsal.

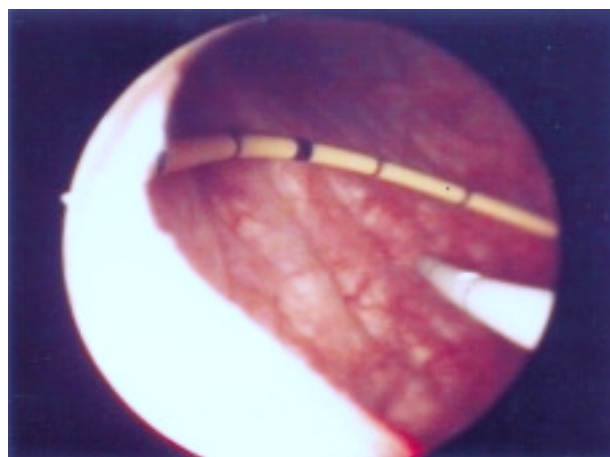


FIGURA 6. Imagen desde el cuello de la vejiga, en la que se visualiza la entrada en la vejiga de un catéter introducido por el segmento uretral dorsal.

trario, basa su clasificación en criterios diferentes, como la existencia de una duplicidad completa o incompleta, y la localización anatómica de los orificios uretrales proximal y distal. Ambas clasificaciones se muestran en la Tabla I.

Atendiendo a las clasificaciones propuestas por estos autores, nuestro caso se corresponde con la duplicidad tipo IIB de Effmann, con la variante III de Williams, y también con la variante F de Gray y Skandalakis⁷.

Castiñeiras et al.⁵ realizaron una revisión de la duplicidad uretral tipo III de Williams, encontrando tan sólo 23 casos publicados entre 1936 y 1992. Por ello, es bastante probable que el tipo III de Williams sea la variante más rara de esta malformación congénita^{5,8}.

En las duplicaciones en el plano sagital, el segmento ventral de la uretra duplicada tiene habitualmente mayor calibre, y es por lo tanto más fácilmente cateterizable que el dorsal³. Asimismo, la porción ventral es más funcional, ya que en ella se suele ubicar el esfínter estriado y el veru montanum^{3,4,9}.

Desde el punto de vista embriológico, la duplicidad uretral parece ser la consecuencia de un tras-

torno en la implantación del espolón urorectal de Tourneaux y de los pliegues laterales de Rathke, que en condiciones normales dividen la membrana cloacal en un segmento urogenital y otro rectal^{5,10}. La implantación anómala de los pliegues de Rathke sobre la membrana cloacal, cuando el espolón de Tourneaux ha contactado correctamente con la misma, puede ser el origen de la duplicidad uretral⁵. Aquellos casos con uretra dorsal epispádica y diastasis de la sínfisis púbica, parecen relacionarse con trastornos de fusión mesodérmica en la línea media, como ocurre en la extrofia vesical y en el epispadias³. Ninguna de las hipótesis planteadas en los diferentes trabajos pueden explicar de manera satisfactoria todas las variantes de duplicación uretral, por lo que es probable que los trastornos embrionarios subyacentes sean variables^{1,3}.

La clínica de presentación de los pacientes con duplicidad uretral es muy variable, dada la gran diversidad de formas anatómicas que adopta esta malformación. Se supone que la mayoría de los pacientes permanecen asintomáticos durante toda la vida. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son: chorro miccional doble, incontinen-

TABLA I

CLASIFICACIÓN DE LA DUPLICIDAD URETRAL SEGÚN WILLIAMS (1975) Y EFFMANN (1976)

Clasificación de Williams		Clasificación de Effmann		
Tipo I	Duplicidad uretral epispádica. Completa: dos canales que se originan en la vejiga de forma independiente. Incompleta: salida de un solo conducto desde la vejiga, que se divide distalmente. Abortiva: sinus peneano ciego.	Tipo I	Duplicidad uretral incompleta. A. Distal: desemboca en la cara dorsal o ventral del pene, pero no se comunica con la uretra ni la vejiga. B. Proximal: se origina de la uretra normal, y finaliza en el área periuretral de forma ciega.	
Tipo II	Duplicidad uretral hipospádica. Completa: dos canales independientes desde la vejiga hasta su salida al exterior. Incompleta: la uretra se divide en dos en un nivel distal a la vejiga. Abortiva: seno ciego dorsal a la uretra, con ambos meatos hipospádicos.		Tipo II	Duplicidad uretral completa. A. Con dos meatos. 1. Dos uretras independientes, que parten de la vejiga. 2. El segmento duplicado se origina de la uretra normal. B. Con un meato. La uretra duplicada parte de la vejiga o de la uretra posterior, para unirse distalmente en un solo conducto.
Tipo III	Uretra en huso: la uretra se divide en dos para volver a unirse en un solo conducto, en un nivel distal.	Tipo III		Duplicidad uretral como componente de una duplicidad caudal completa o incompleta.
Tipo IV	Duplicidad en Y, con canal accesorio preanal o perineal.			
Tipo V	Duplicidad uretral colateral. Completa: con difalo. Abortiva: con un canal uretral impermeable.			

cia urinaria, clínica obstructiva del tracto urinario inferior e infección urinaria recidivante^{3,11,12}. La presentación más habitual de la duplicidad tipo III de Williams es en forma de trastorno obstructivo, por el efecto válvula que la fusión de ambos segmentos uretrales origina⁵. El paciente de nuestro caso debutó con un trastorno miccional obstructivo, pero este fue ocasionado por una estenosis uretral y no por el mecanismo fisiopatológico anteriormente descrito.

La mayoría de los casos de duplicación uretral son diagnosticados durante los primeros años de vida, bien por el desarrollo de complicaciones derivadas de dicha malformación, o bien por la existencia de dos meatos uretrales, que permite un fácil diagnóstico mediante inspección física^{4,9}.

La exploración física del paciente, con el hallazgo de dos meatos uretrales, es a menudo suficiente para establecer el diagnóstico de sospecha. La cistouretrografía miccional es la prueba que ofrece una mayor utilidad para la confirmación diagnóstica, permitiendo a su vez determinar el tipo de duplicidad^{4,9,13}. En aquellos casos en los que existe un solo meato, o en los que el meato de la uretra duplicada desemboca en un lugar difícilmente accesible a la inspección, como la luz anal, la realización de cistouretrografía miccional es imprescindible. La uretroscopia, a pesar de ser una prueba invasiva, es necesaria en muchas ocasiones para determinar ciertas características de la uretra, como la ubicación exacta del veru montanum y del esfínter estriado, que permiten la identificación de la uretra funcional⁹.

Es conveniente realizar una urografía intravenosa, ya que la duplicidad uretral puede estar asociada a anomalías congénitas del tracto urinario superior, como agenesia renal, duplicación uretral completa, o hidronefrosis^{2-4,9}. Se han descrito también asociaciones con malformaciones congénitas extra-urológicas, como atresia esofágica y duplicación intestinal¹⁴.

El tratamiento de la duplicidad uretral es evidentemente muy variable, ya que depende de la clínica asociada. De forma general, el tratamiento quirúrgico debe ser considerado en caso de alteración estética significativa, chorro miccional doble, dificultad para el vaciamiento vesical e incontinencia urinaria^{1,3}.

La mayoría de los pacientes con duplicidad uretral tipo III de Williams desarrollan clínica miccional obstructiva. El tratamiento óptimo de este tipo

de duplicidad, cuando la confluencia de ambos conductos se produce en el segmento pre-esfintérico de la uretra, es la resección transuretral del septo interuretral^{5,11}. En el paciente de nuestro caso se identificó un mecanismo obstructivo orgánico (estenosis uretral), por ello optamos por realizar una liberación de la estenosis mediante uretrotomía interna y una ampliación del área de confluencia de ambos conductos uretrales, mediante septotomía distal, obteniendo un excelente resultado clínico. Aquellos pacientes con duplicidad tipo III de Williams que permanecen asintomáticos, deben ser sometidos exclusivamente a observación periódica, según la mayoría de los autores⁷.

REFERENCIAS

- URAKAMI S, IGAWA M, SHIINA H, SHIGENO K, YONEDA T, YAGI H.: Congenital collateral urethral duplication in the frontal plane. *J Urol* 1999; **162**: 2.097-2.098.
- PODESTA M, MEDEL R, CASTERA R, RUARTE AC.: Urethral duplication in children: surgical treatment and results. *J Urol* 1998; **160**: 1.830-1.833.
- EFFMANN EL, LEBOWITZ RL, COLODNY AH.: Duplication of the urethra. *Radiology* 1976; **119**: 179-185.
- ORTOLANO V, NASRALLAH PF.: Urethral duplication. *J Urol* 1986; **136**: 909-912.
- CASTIÑEIRAS J, PARRA R, LÓPEZ A, GÓMEZ M, VARO C, ÁLVAREZ-OSORIO JL et al.: Duplicidad uretral: aportación de dos variedades clínicas. *Actas Urol Esp* 1994; **18**: 323-327.
- WILLIAMS DI, KEMAWI MH.: Urethral duplications in the male. *Eur Urol* 1975; **1**: 209-215.
- VOLLMAN DP, WATTS FB.: Partial duplication of the posterior urethra. An unusual form of urethral duplication. *Pediatr Radiol* 1984; **14**: 353-355.
- ZIMMERMANN H, MILDENBERGER H.: Posterior urethral duplication and triplication in the male. *J Pediatr Surg* 1980; **15**: 212-214.
- PIPPI SALLE JL, SIBAI H, ROSENSTEIN D, BRZEZINSKI AE, CORCOS J.: Urethral duplication in the male: review of 16 cases. *J Urol* 2000; **163**: 1.936-1.940.
- FLORES GINÉS J, HERVÍAS VIVANCOS B, ROMERO TENORIO M, RAMÍREZ CHAMORRO F, IBÁÑEZ SUÁREZ R, SOLANO CASTRO D et al.: Embriología del aparato genital. 1ª ed. Barcelona. Laboratorios Madaus Cerafarm S.A. 1996.
- KILINÇ M, ARSLAN A, ARSLAN M, YILMAZ K, SEMERCİÖZ A.: Prostatic urethral duplication: an unusual form of vertical symmetric duplication. *Eur Urol* 1994; **26**: 182-183.
- FELLOWS GJ, JOHNSTON JH.: Incomplete urethral duplication and urinary retention. *Br J Urol* 1974; **46**: 449-452.
- CONNOLLY AAP, PARKER C, BRIGGS T, MILLER R.: Incomplete urethral duplication treated by endoscopic scissors. *Br J Urol* 1993; **71**: 623-624.
- MARTÍ CAMPS M, RODÓ SALAS J, MORALES FOCHS L.: Duplicación uretral completa. *Arch Esp Urol* 1995; **48**: 614-618.

Dr. A. Rodríguez Alonso
Servicio de Urología. Hospital Arquitecto Marcide
Ctra. San Pedro de Leixa, s/n
15405 El Ferrol (La Coruña)

(Trabajo recibido el 16 mayo de 2001)