



Revista Internacional de Andrología

www.elsevier.es/andrologia



CASO CLÍNICO

Duplicidad uretral. La importancia de una anamnesis y una exploración física detalladas

Raúl Montoya-Chinchilla*, Guillermo Hidalgo-Agulló, Antonio Romero-Hoyuela y Antonio Rosino-Sánchez

Servicio de Urología, Hospital General Universitario J.M. Morales Meseguer, Murcia, España

Recibido el 26 de septiembre de 2012; aceptado el 8 de octubre de 2012

Disponible en Internet el 16 de febrero de 2013

PALABRAS CLAVE

Anomalías
congénitas;
Enfermedades
uretrales;
Uretra

KEYWORDS

Congenital
abnormalities;
Urethral diseases;
Urethra

Resumen La duplicidad uretral es una enfermedad poco frecuente, y se han descrito unos 200 casos en todo el mundo. Hay varios subtipos de duplicidad uretral, y el más frecuente es el subtipo 2A-Y. Presentamos un caso de duplicidad uretral tipo 2A-2, poco relatado en la bibliografía actual, diagnosticado como hallazgo casual durante una cirugía endoscópica urológica. La clínica que supone esta malformación congénita es dependiente del subtipo que se padezca, y puede presentarse como totalmente asintomática o como parte de una compleja malformación caudal.

© 2012 Asociación Española de Andrología, Medicina Sexual y Reproductiva. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Urethral duplication. The importance of a detailed anamnesis and physical exploration

Abstract Urethral duplication is a rare disease, only approximately 200 cases having been reported worldwide. There are several subtypes of urethral duplication, the most frequent subtype being 2A-Y. We report a case of urethral duplication 2A-2, little reported in the current literature. It was diagnosed as incidental finding during endoscopic urological surgery. The symptoms of this congenital malformation depend on the subtype of urethral duplication. They can be completely asymptomatic or present as part of a complex caudal malformation.

© 2012 Asociación Española de Andrología, Medicina Sexual y Reproductiva. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La duplicidad uretral (DU) es una entidad poco frecuente pero bien relatada, y se han descrito unos 200-300 casos en la literatura actual. Aunque la DU puede llegar a ser completa, la gran mayoría de los casos descritos se refieren a una DU incompleta^{1,2}. La DU es extremadamente rara en el sexo

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rrraulmontoya@hotmail.com
(R. Montoya-Chinchilla).



Figura 1 Fotografía tomada durante la intervención endoscópica. Puede apreciarse la existencia de un orificio dorsal y en la línea media más pequeño que el meato urinario.

femenino y suele estar asociada a otras alteraciones caudales así como a malformaciones del tracto urinario superior e inferior³. Clínicamente puede presentarse con una amplia constelación de síntomas dependiendo del tipo de DU, desde infecciones del tracto urinario, incontinencia urinaria, obstrucción del flujo urinario, deformaciones peneanas, etc. La uretra accesoria a menudo se presenta como aberturas de la línea media, siendo rara la vez que lo hace de forma excéntrica⁴. Por esta razón, el manejo de la DU varía desde el tratamiento expectante hasta casos de gran complejidad reconstructiva.

Caso clínico

Varón de 59 años sin antecedentes personales de interés salvo síndrome vertiginoso secundario a una intervención por colesteatoma bilateral, que es intervenido mediante resección transuretral de próstata en noviembre del año 2011 por clínica obstructiva infravesical moderada-severa que no ha mejorado con terapia médica. La ecografía urológica previa a la cirugía no mostró alteraciones significativas salvo una próstata de 45 cc.

En el inicio de la cirugía endoscópica se aprecia un orificio en la cara dorsal del glande en la línea media que se canaliza llegando hasta el reborde inferior del pubis (fig. 1). Tras realizar una anamnesis centrada en dicho hallazgo, el paciente refiere micción a goteo esporádicamente simultánea por el orificio dorsal durante la micción por el orificio uretral normoposicionado. No refiere haber padecido incontinencia urinaria por el orificio accesorio fuera de la micción. Refiere presentar dicha anomalía desde el nacimiento y que nunca ha presentado infecciones de orina, abscesificaciones del trayecto ni ninguna otra patología asociada.

Se realiza cistouretrografía retrógrada y fistulografía que muestra un conducto accesorio más fino que la uretra con la que parece comunicar en su porción prostática mediante



Figura 2 Fistulografía asociada a cistouretrografía retrógrada. Se aprecia la existencia de una uretra accesoria más fina que la ortotópica que se dirige hacia la uretra prostática, aunque no se aprecia la comunicación con ella.

una estrecha zona que no se objetiva claramente (fig. 2). Para completar el diagnóstico se realiza una uretros copia con instilación de azul de metileno por el meato accesorio, demostrándose una comunicación a nivel de la uretra prostática en la cara anterior del lóbulo derecho confirmando el diagnóstico de DU tipo 2A-2. Debido a la ausencia de clínica, se decide con el paciente no realizar ningún tratamiento activo.

Discusión

La DU es una malformación generalmente inocua poco frecuente que suele producirse en el plano sagital, aunque hay casos descritos de malformaciones uretrales en el plano coronal, siendo estas menos frecuentes⁵. La DU se ha clasificado clásicamente, desde su descripción por Effmann et al.¹ en 1976, en 3 grandes grupos:

Tipo 1: duplicación incompleta. El subtipo 1A supone la existencia de 2 meatos, siendo el accesorio ciego. El subtipo 1B se describe en los pacientes cuya uretra normal presenta una DU ciega que no llega a provocar signos visibles exteriores.

Tipo 2: duplicación uretral competente. El subtipo 2A implica la existencia de 2 meatos. El segundo meato puede aparecer en el glande, llegando a la vejiga (subtipo 2A-1) o a la uretra ortotópica en cualquier nivel (subtipo 2A-2), o en el periné-recto (subtipo 2A-Y, el más frecuente). El subtipo 2B supone la existencia de 2 uretras con un solo meato, por lo que la uretra accesoria comunica con la ortotópica en algún punto.

Tipo 3: asociada a duplicación caudal parcial o completa (doble vejiga/doble recto)⁶.

La embriología de la DU no está definida con claridad, probablemente porque cada subtipo corresponde a alteraciones completamente diferentes y no puede esti-

marse una disgenesia única. Aunque la hipótesis más aceptada para la DU completa supone el resultado de una relación anormal entre los pliegues laterales del tubérculo genital y el extremo central de la membrana cloacal, no explica todos los subtipos de DU⁴. Desconexiones entre la placa uretral ectodérmica y la uretra endodérmica, defectos de cierre mesodérmico en la línea media del complejo epispadias/extrofia vesical o alteraciones en la formación del septo uorrectal son las alteraciones embriológicas más conocidas⁷.

La DU, considerada como una malformación menor, se ha visto asociada a multitud de malformaciones mayores en otros órganos, ya sean urológicos o del resto del organismo. Las malformaciones urológicas suelen asociarse a la DU en el 60% de los casos². Las más conocidas son agenesia renal, reflujo vesicoureteral de alto grado, riñón en herradura, megauréter, hipospadias, epispadias, megauretra y, aunque menos frecuente, duplicidad peneana⁷⁻¹¹. Se han descrito casos más puntuales de triplicaciones y de hasta cuadruplicación uretral¹², generalmente asociadas a malformaciones más severas. Las malformaciones no urológicas que se han visto asociadas a la DU son: fistula traqueo-esofágica, ductus arterioso persistente, síndrome de ruptura prematura amniótica, síndrome mano-pie-genital, complejo VATER, complejo VACTERL, imperforación anal, tetralogía de Fallot, microftalmos, anomalías ortopédicas, estenosis pulmonares y, en nuestro caso, colesteatoma bilateral^{3,7,8}.

La clínica de la DU dependerá del tipo que se padezca. Casi todas las uretras accesorias son más finas y atróficas respecto a las ortotópicas (sobre todo las 1A), por lo que pueden cerrarse en algún punto del trayecto creando cilindros epitelizados incomunicados que pueden originar quistes de material mucoso con posibilidad de infectarse y hacer abscesos que drenen a la piel o a la uretra sana. El trayecto ciego del subtipo 1B puede favorecer la retención de orina durante la micción y favorecer una incontinencia urinaria espontánea tras la misma, así como complicaciones infecciosas. Los subtipos 2A-1 y 2A-Y suelen asociar incontinencia urinaria continua, ya sea por el meato accesorio o por el periné. Dicha incontinencia también puede aparecer en el subtipo 2A-2, siempre que la unión entre ambas uretras se produzca antes del esfínter externo, ya que si la unión fuera más allá del esfínter externo puede cursar de forma asintomática. El subtipo 2B puede resultar también asintomático. Procesos infecciosos de la próstata, de la vía seminal o del tracto urinario inferior (agudas o crónicas), deformaciones peneanas u obstrucciones de salida de la orina con posibilidad de daño crónico en las vías superiores son complicaciones más severas que pueden verse asociadas a la DU.

Debido al origen congénito de la DU, y gracias a que en muchas ocasiones cursa de forma asintomática o con leves episodios de incontinencia urinaria en los casos más frecuentes, muchos pacientes pueden no darle importancia y no hacer referencia a esta patología, como sucedió en el caso descrito. Se refuerza así la necesidad de una adecuada anamnesis y una detallada exploración física en pacientes que refieran incontinencia urinaria. Existen varias pruebas complementarias, como la cistouretrografía retrógrada, la fistulografía, la ecografía (pudiendo hacerse incluso de forma prenatal¹³) y la cistouretroscopia (asociada o no a la instilación de azul de metileno si existe meato accesorio)

que pueden ser útiles para el adecuado diagnóstico de la DU, ya sea de forma incidental o para determinar el subtipo de DU. Además de una ecografía abdominal para descartar alguna otra malformación asociada, deberán realizarse las pruebas pertinentes según la sospecha de otras malformaciones menos evidentes⁸.

Se han descrito varias técnicas de abordaje, aunque la indicación quirúrgica suele estar contemplada solo cuando hay complicaciones clínicas. No existe una técnica de elección con respecto a la técnica quirúrgica que ha de realizarse, sino que debe personalizarse el abordaje en cada paciente dependiendo del tipo de DU que presente, con el objetivo de obtener unos resultados tanto funcionales como estéticos satisfactorios¹⁴. El objetivo de la reparación quirúrgica debe ser preservar el funcionamiento normal de las vías urinarias inferiores, mantener un buen calibre de la uretra ortotópica, mantener el esfínter externo competente y, a ser posible, preservar la integridad del *veru montanum*⁴. Se ha descrito la posibilidad de inyección de agentes esclerosantes en la uretra accesorio, pero lleva consigo un alto riesgo de fibrosis de cuerpos cavernosos, por lo que no está indicada como primera opción terapéutica¹⁵.

Responsabilidades éticas

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor para correspondencia.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Effmann EL, Lebowitz RL, Colodny AH. Duplication of the urethra. Radiology. 1976;119:179-85.
2. Arena S, Arena C, Scuderi MG, Sanges G, Arena F, di Benedetto V. Urethral duplication in males: our experience in ten cases. Pediatr Surg Int. 2007;23:789-94.
3. Haleblan G, Kraklau D, Wilcox D, Duffy P, Ransley P, Mushtaq I. Y-type urethral duplication in the male. BJU Int. 2006;97:597-602.
4. Ramareddy RS, Alladi A, Siddappa OS. Urethral duplication: Experience of our cases. J Indian Assoc Pediatr Surg. 2012;17:111-5.
5. Williams DI, Kenawi MM. Urethral duplications in the male. Eur Urol. 1975;1:209-15.

6. Nepple KG, Cooper CS, Austin JC. Rare variant of bladder exstrophy associated with urethral, bladder, and colonic duplication. *Urology*. 2009;73:928.e1-3.
7. Hirselj DA, Lowe GK, Jayanthi VR. Urethral triplication with meatuses terminating on the penis: a rare case presenting with bifid urinary stream. *Pediatr Radiol*. 2009;39:1227-9.
8. Dayanc M, Irkilata HC, Kibar Y, Bozkurt Y, Basal S, Xhafa A. Y-type urethral duplication presented with perineal fistula in a boy. *Ger Med Sci*. 2010; 8:Doc 33.
9. Zeidan S, el-Ghoneimi A. Exstrophy-epispadias complex associated with complete urethral duplication: preoperative diagnosis is a must. *Urology*. 2009;74:1228-9.
10. Sindjic S, Perovic SV, Djinovic RP. Complex case of urethral duplication with megalourethra. *Urology*. 2009;74:903-5.
11. De Oliveira MC, Ramires R, Soares J, Carvalho AP, Marcelo F. Surgical treatment of penile duplication. *J Pediatr Urol*. 2010;6:257.e1-3.
12. Woodhouse CR, Williams DI. Duplications of the lower urinary tract in children. *Br J Urol*. 1979;51:481-7.
13. Chu AJ, Cho JY, Kim SH, Jun JK. Picture of the Month: Prenatal ultrasound findings of fetal urethral duplication. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2010;36:652-3.
14. Zugor V, Schreiber M, Labanaris AP, Weissmüller J, Wullich B, Schott GE. Urethral duplication: long-term results for a rare urethral anomaly. *Urologe A*. 2008;47:1603-6.
15. Acimi S, Haouari H, Malah N. Duplication de l'urètre chez le garçon. *Prog Urol*. 2003;13:698-9.