

Boletín del  
**Colegio Mexicano de Urología**

Volumen **18**  
Volume

Número **1**  
Number




Enero-Marzo **2003**  
January-March

*Artículo:*




## Megauretra congénita

Derechos reservados, Copyright © 2003:  
Colegio Mexicano de Urología, A.C.

**Otras secciones de  
este sitio:**

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

***Others sections in  
this web site:***

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)



# Megauretra congénita

José Manuel García de León Gómez,\* Eduardo Genaro Chávez Sánchez\*\*

\* Coordinador del Servicio de Urología  
Pediátrica. Hospital de Pediatría. CMNO  
del IMSS. Guadalajara, Jal. Méx.  
\*\* Urólogo. Ex-residente de Urología.

Servicio de Urología, Hospital de Pediatría.  
Centro Médico Nacional de Occidente.  
Instituto Mexicano del Seguro Social.

Dirección para correspondencia:  
Dr. José Manuel García de León Gómez.  
Edificio Profesional El Carmen  
Tarascos 3469 Consultorio 514  
Fraccionamiento Monráz  
Guadalajara, Jalisco  
México  
Teléfono 33 813 30 11  
CP 44670

## RESUMEN

**Introducción:** La megauretra es una malformación congénita rara que se caracteriza por una dilatación de la uretra peneana con un patrón no obstructivo, y se le ha clasificado para su estudio en dos variedades; escafoide y fusiforme; en el primer tipo los cuerpos cavernosos se encuentran intactos pero existe una alteración de la porción distal del cuerpo esponjoso y el segundo tipo se caracteriza por presentar un defecto en los cuerpos cavernosos y cuerpo esponjoso. Ambas variantes pueden acompañarse de otros defectos congénitos como el síndrome de abdomen en ciruela pasa, algún grado de displasia renal o alguna otra anomalía del tracto urinario superior.

**Reporte de casos:** De 1990 a 2000 se han diagnosticado y tratado en el hospital de pediatría del CMNO cuatro casos con megauretra congénita, uno de los pacientes murió a las 48 h de nacido por presentar displasia renal severa asociada, mientras que en los otros tres casos fue posible realizar su corrección quirúrgica bajo la técnica de Nesbitt y tener un seguimiento promedio de 77.6 meses en los tres casos restantes.

**Palabras clave:** Megauretra, abdomen en ciruela pasa, displasia renal.

## ABSTRACT

**Introduction:** The megaurethra is a congenital rare malformation that is characterized by an expansion of the urethra peneana with a not obstructive boss, and him it has qualified for his study in two varieties; Escafoide and fusiforme; In the first type the cavernous bodies are intact but an alteration of the portion exists distal of the spongy body and the second type is characterized for a fault presents in the cavernous bodies and spongy body. Both variants can be accompanied of other congenital faults as the syndrome of abdomen in prune, some degree of dysplasia renal or some another anomaly of the most top urinary tract.

**Report of cases:** From 1990 to 2000 they have been diagnosed and treated in the hospital of pediatrics of the CMNO four cases with congenital megaurethra, one of the patients died to the 48 hrs. of born for presenting dysplasia renal severe associated, whereas in other three cases it was possible to realize its surgical alteration under technique of Nesbitt .

**Key words:** Megaurethra, prune belly, dysplasia renal.

## INTRODUCCIÓN

El término de megauretra congénita se refiere a una malformación rara, caracterizada por una dilatación de la uretra peneana y el término fue descrito inicialmente por Nesbitt en 1955.<sup>3,7</sup> Esta malformación se ha dividido para su estudio en dos tipos: la forma escafoide, llamada anteriormente incompleta y la forma fusiforme también llamada completa (Stephens 1963, Williams 1968) (*Figuras 1A y 1B*). En la megauretra escafoide los cuerpos cavernosos se encuentran intactos pero existe una alteración congénita en la porción distal del cuerpo esponjoso y la uretra anterior, presumiblemente causada por una detención en el desarrollo de alguna de las fases de la embriogénesis del cuerpo esponjoso. La megauretra fusiforme se ha presentado en menor número de casos y se caracteriza por un defecto en el desarrollo del tejido eréctil, incluyendo los cuerpos cavernosos; los cuales pueden pre-

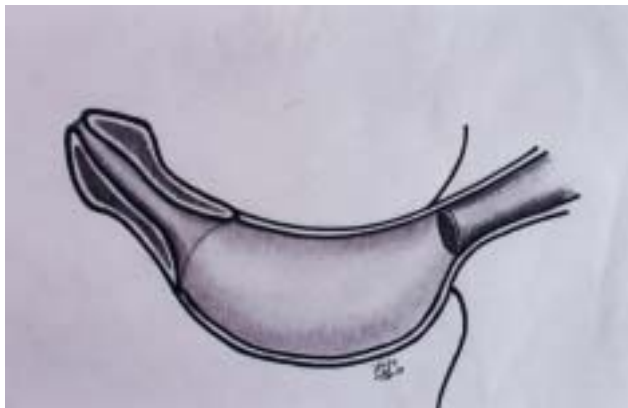
sentar atresia o estar ausentes y ésta suele estar acompañada de otras anomalías congénitas más severas con un consecuente peor pronóstico.<sup>1,3,7,8</sup>

## REPORTE DE CASOS

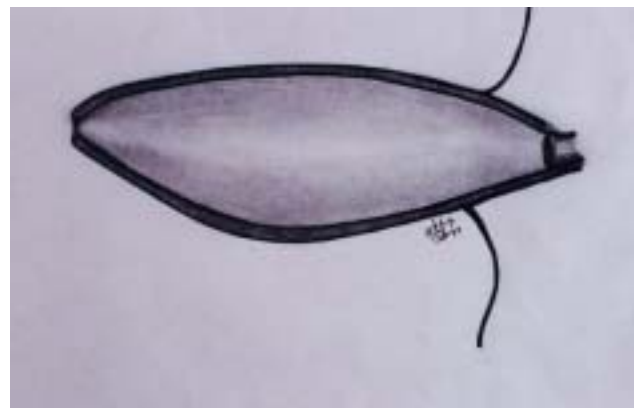
Entre 1990 a 2000 se valoraron y trataron en el Hospital de Pediatría del CMNO cuatro casos de megauretra congénita, el diagnóstico se realizó clínicamente al momento de nacer y solamente en tres de los casos fue posible realizar un tratamiento quirúrgico y tener un seguimiento posterior de los mismos.

### Caso 1

Recién nacido, diagnosticado con síndrome de abdomen en ciruela pasa tipo 1, ano imperforado y criptorquidia bilateral, displasia renal severa, malformación en uretra tipo escafoide, se realiza cistouretrograma observándose



**Figura 1A.** Uretra escafoide.



**Figura 1B.** Uretra fusiforme.



**Figura 2A.**



**Figura 2B.**



Figura 3.



Figura 4.

Figura 5A.  
Preoperatorio.

Figura 5B. Postoperatorio.

megavejiga, el laboratorio a las 48 h reportó Cr.  $\geq 4$  mg/dL. Muere a las 48 h por insuficiencia respiratoria, el diámetro de la uretra era de 2 cm (Figuras 2A y 2B).

### Caso 2

Recién nacido a pretérmino, con lesión de uretra tipo fusiforme, criptorquidea bilateral, el laboratorio reporta un Cr. = 0.6 mg/dL, el diámetro de la uretra era de 4 cm y fue sometido a corrección quirúrgica por la técnica de Nesbitt a los dos años de vida, con un seguimiento de 76 meses, con buenos resultados estéticos y funcionales para su edad (Figura 3).

### Caso 3

Recién nacido a término, con lesión tipo escafoide, presentando como lesiones asociadas criptorquidea y me-

gavejiga haciéndose el diagnóstico por cistouretrografía. El laboratorio reporta una Cr. = 0.4 mg/dL, el diámetro de la uretra fue de 2.5 cm, la corrección quirúrgica se realizó a los 3 años con la técnica de Nesbitt y tuvo un seguimiento de 68 meses con una evolución adecuada (Figura 3).

### Caso 4

Recién nacido a término con peso al nacer de 2.900 kg, con lesión de uretra tipo escafoide asociada con ano imperforado, displasia renal leve, criptorquidea izquierda; se realiza cistouretrografía mostrando vejiga con pseudo-divertículo. El laboratorio reporta un Cr. = 1.2 mL/dL, el diámetro de la uretra fue de 5 cm. Inicialmente se le realiza colostomía y a los 8 meses de vida se le realiza corrección quirúrgica de la uretra con la técnica de Nesbitt.

Ha tenido un seguimiento de 88 meses presentando actualmente insuficiencia renal crónica (Cr. = 3 mg/dL), así como infección de vías urinarias recurrentes. El resultado estético fue adecuado, (*Figuras 5A y 5B*).

## COMENTARIO

La megauretra congénita es un trastorno raro del cual se han descrito en la literatura de habla inglesa alrededor de 66 casos hasta 1998. Se ha observado una estrecha relación entre esta anomalía y otros defectos congénitos de tracto urinario superior y de la pared abdominal. En pacientes con síndrome de abdomen en ciruela pasa y las anomalías de la uretra bulbar varían de un mínimo defecto hasta una megauretra fusiforme en un 37% y las lesiones mixtas de uretra bulbar y pendular ocurren en un 10–30%.<sup>1,2</sup>

La dilatación de la uretra en estos casos no es secundaria a una obstrucción distal,<sup>3</sup> sino más bien debida a un deficiente desarrollo del cuerpo esponjoso por una falla en los pliegues uretrales mesodérmicos y del mesénquima para diferenciarse adecuadamente dentro del tejido eréctil (Dorairanjan and Stephens 1963). Douglas y Denys describieron esta anomalía en dos fetos postaborto de 14 y 19 semanas de gestación, los cuales se estudiaron histológicamente, encontrando que la uretra estaba totalmente obstruida por una inadecuada canalización del epitelio escamoso a este nivel; el retraso en esta canalización del epitelio del glande puede ser un factor que favorezca esta malformación.<sup>8</sup>

R. Appel y G. Kaplan consideran que la división de megauretra en dos tipos ha sido arbitraria y que podría ser mejor conceptualizada como una sola entidad con un espectro de presentación.<sup>7</sup> Existe un subgrupo que se ha considerado más que una variante de megauretra, una variante de hipospadias: el megameato con prepucio intacto; y la megauretra adquirida, generalmente posterior a la corrección quirúrgica de hipospadias los cuales no están incluidos dentro de esta revisión.<sup>4,6</sup>

El diagnóstico de esta malformación suele hacerse por su aspecto clínico y por estudios radiológicos como el cistouretrograma miccional o la uretrografía retrógrada, aunque ya ha sido posible el diagnóstico prenatal de esta anomalía, así como de otras malformaciones genitales por ultrasonografía.<sup>10</sup> Debe considerarse que cualquier instrumentación de la vía urinaria en estos pacientes deberá realizarse con extremada precaución y se recomienda la aplicación de antibióticos sistémicos pre-

viamente, ya que el sitio de la dilatación suele estar colonizado por bacterias, habiéndose reportado casos de bacteremia y sepsis posterior a la manipulación de la vía urinaria en algunos pacientes.<sup>1</sup>

El tratamiento de esta malformación es la corrección quirúrgica; dentro de las técnicas inicialmente descritas está la de Nesbitt (1955), con la cual se intervinieron nuestros pacientes con aceptables resultados; como alternativas en el tratamiento quirúrgico está la uretroplastía tipo Johansson y más recientemente descrita la reconstrucción de megauretra por plicación.<sup>9</sup> La derivación urinaria debe ser contemplada como una alternativa inicial para impedir el deterioro de la función renal en los casos que lo ameriten.

La sobrevida y el pronóstico de estos pacientes depende de la severidad de las anomalías congénitas asociadas; de nuestros pacientes sólo uno se relacionó con síndrome de abdomen en ciruela pasa, el cual a su vez presentaba displasia renal severa siendo ésta la causa de su muerte en 48 h, el resto de los pacientes tuvieron un seguimiento promedio de 77.6 meses, mostrando una evolución favorable tanto en lo estético como en lo funcional.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Stanley HS, Cromie WJ, Duckett JW. Megalourethra. *Urology* 1981; 17: 152.
2. Kroovand RL, Al-Anasari RM, Perlmutter AD. Urethral and genital malformations in prune belly syndrome. *J Urol* 1981; 127: 994.
3. Appel RA, Kaplan GW, Brock WA, Streit D. Megalourethra. *J Urol* 1986; 135: 747.
4. Aigen AB, Khawand N, Skoog SJ, Belman BA. Acquired megalourethra. *J Urol* 1987; 138: 110.
5. Locke JR, Horman NH. Megalourethra: Surgical technique for correction of an unusual variant. *J Urol* 1987; 138: 110.
6. Duckett JW, Keating MA. Technical challenge of the megameatus intact prepuce hypospadias variant: the pyramid procedure. *J Urol*, 1989; 141: 1407.
7. Kester RR, Mooppan UMM, Hyunsock KO, Hong K. Congenital megalourethra. *J Urol* 1990; 143: 1213.
8. Stephens FD, Fortune DW. Pathogenesis of megalourethra. *J Urol* 1993; 149: 1512.
9. Heaton BW, Snow BW, Cartwright PC. *Urology*. 1994; 44: 749.
10. Mandell J, Bromley B, Peters CA, Benacerraf BR. Prenatal sonographic detection of genital malformations. *J Urol* 1995; 153: 6.
11. Wakhlu AK, Wakhlu A, Tandon RK, Kureel SN. Congenital megalourethra. *J Pediatric Surg* 1996; 31: 441.
12. Walsh, Retik, Stamey, Vaughan. *Campbell Urologia* 6a. Ed. 1992; 2: 1870.