

Cuerda sin hipospadias

Informe de dos casos y revisión de la literatura

Chordee without hypospadias

Report of two cases and review

.....
*José Ranulfo Lizardo B.**
.....

RESUMEN. Se informan los primeros dos pacientes operados en el Instituto Hondureño de Seguridad Social de Tegucigalpa, con diagnóstico de cuerda sin hipospadias. La técnica utilizada fue corrección en dos tiempos tipo Belt-Fuqua con excelentes resultados funcionales y estéticos. Cuerda sin hipospadias es una anomalía congénita muy rara, estos dos casos son los primeros informados en la literatura médica hondureña.

Palabras clave: *Enfermedades del pene. Hipospadia. Pene. Uretra.*

ABSTRACT. These are the first two patients operated in the Honduran Institute of Social Security, Tegucigalpa, with the diagnosis of chordee without hypospadias. The technique used was a two-time Belt-Fuqua correction, with excellent outcome, both functional and esthetic. Chordee without Hypospadias is a congenital abnormality very rare, these two cases are the first inoformed in the Honduran medical literature.

Key Words: *Hypospadia. penis. Peni's diseases. urethra.*

INTRODUCCION

Cuerda es una curvatura ventral anormal del pene, la cual generalmente está asociada con hipospadias, pero cuerda también puede estar presente en casos en los cuales el meato uretral está localizado en una posición normal. Esta condición ha sido llamada *cuerda sin hipospadias*.¹⁻⁴

Como el término lo describe, no hay hipospadias. Sin embargo, en 1973 Horton y Devine descubren que en todos los casos de cuerda sin hipospadias hay un desarrollo embriológico incompleto que produce deficiencias en las capas periuretrales, dando lugar a diferentes grados de uretra hipoplásica que ellos clasificaron en tipo I, II, y III.

En todos los casos esta hipoplasia de la uretra afecta únicamente el sitio donde la cuerda comienza hasta el meato en el glande, y la cuerda se debe a que los tejidos hipoplásicos son sustituidos por tejido fibroso sobre todo atrás de la uretra produciendo contractura.

Hipoplasia Uretral tipo I: Es el defecto más severo, todas las capas que envuelven la uretra están ausentes como ser el cuerpo esponjoso, las fascias de Buck's y Dartos. La uretra es un tubo delgado compuesto únicamente de la mucosa uretral y piel por lo que se le llama "Uretra en papel delgado".

.....
* Cirujano Pediatra, Instituto Hondureño de Seguridad Social, Tegucigalpa.
Dirigir correspondencia a: jlizardob@hotmail.com

Hipoplasia Uretral tipo II: Existe el cuerpo esponjoso normal rodeando la uretra, pero la fascia de Buck's y de Dartos son deficientes.

Hipoplasia Uretral tipo III: La uretra está casi completa, únicamente el Dartos es anormal.¹⁻⁶

PRESENTACION DE LOS CASOS CLINICOS

Se presenta dos pacientes del sexo masculino de 18 y 14 meses de edad, operados por el autor en el Instituto Hondureño de Seguridad Social de Tegucigalpa. Los pacientes fueron referidos de la consulta de Primer Nivel de Pediatría con el diagnóstico de hispospadias a la clínica del Segundo Nivel de Cirugía Pediátrica; donde, desde el primer examen físico, notamos una franca curvatura ventral del pene o sea la cuerda, pero el meato uretral se encontraba en su posición normal en el glande, haciendo el diagnóstico de cuerda sin hispospadias (ver Figuras No. 1 y No. 2). Posteriormente, en una segunda consulta se valoró el tipo de cuerda sin hispospadias según la clasificación de Horton-Devine, para lo cual se introdujo en la uretra una sonda French No. 5, la cual se pudo observar a través de la piel (signo de uretra de papel delgado), indicando que se trataba de una uretra hipoplásica tipo I.

Con estos datos, se programaron para una corrección en dos tiempos tipo Belt-Fuqua. El primer caso fue operado el 9 de Junio 1999 y el 20 de Noviembre 1999 y el segundo caso fue operado el 15 de Mayo 2000 y el 23 de Octubre del 2000.

En el primer tiempo quirúrgico, se liberó la cuerda realizando resección del tejido fibroso y eliminación de la uretra hipoplásica dejando obviamente el neomeato uretral hipospádico, pero con el pene totalmente enderezado (ortoplastia). Posteriormente, se procedió a realizar un colgajo vascularizado tipo Nesbit, el cual consiste en una transposición de la piel del prepucio dorsal hacia la porción ventral con el cuidado de saturar la cara interna de la piel del prepucio alrededor del neomeato (Fig. No. 3).

En ambos casos se procedió seis meses después a realizar el segundo tiempo donde la uretra se formó usando la piel de la cara interna del prepucio previamente transpuesto, creando un tubo desde el neomeato hipospádico que se



Figura No. 1. Vista anterior del paciente con cuerda sin hispospadias.



Figura No. 2. Vista lateral del mismo paciente con cuerda sin hispospadias.



Figura No. 3. Completado el primer tiempo de la corrección Belt-Fuqua.

tunelizó hasta el glande de 2.5 cm y 3 cm de longitud, respectivamente. En este segundo tiempo se deja la neouretra ferulizada con un silastic French No. 5 por 14 días y una derivación tipo cistostomía suprapúbica por 10 días (ver Fig. No. 4).

Ambos pacientes evolucionaron en forma excelente sin fístula ni estenosis y son controlados en Consulta Externa de Cirugía Pediátrica (ver Fig. No. 5).



Figura No. 4. Segundo tiempo. Se está realizando la uretroplastia.



Figura No. 5. El paciente orinando en la Consulta Externa.

DISCUSION

Esta condición es una rara anomalía congénita que se presenta en 4 a 10% de los pacientes catalogados como hipospadias; anteriormente fue llamada como uretra corta congénita e hipospadismo sin hipospadias. Sin embargo

ninguno de estos dos términos describen tan bien la patología como el término cuerda sin hipospadias.¹⁻⁴

Sievers informó por primera vez un caso de cuerda sin hipospadias en 1926. Posteriormente, entre 1930 a 1940 Ombredanne, Young y Mcindoe describen diferentes técnicas quirúrgicas para su corrección. En 1962, Bergerhof y Gelbke documentan dos tipos de cuerda sin hipospadias y en 1973, Horton y Devine identifican tres tipos según el grado de hipoplasia de la uretra, que ya mencionamos previamente y que es la clasificación aceptada actualmente en todo el mundo. Recientemente, Kelalis y Kramer agregaron a la clasificación de Horton y Devine el tipo IV al que llaman desproporción corporal en el que hay diferencia en la longitud del cuerpo cavernoso dorsal en relación al ventral pero este IV tipo es extremadamente raro y la mayoría lo consideraron una forma aislada de curvatura peneana de etiología diferente.¹⁻⁵

El manejo quirúrgico de los pacientes de cuerda sin hipospadias requiere el conocimiento embriológico y anatómico de la uretra, ya que el tratamiento es diferente según el tipo de hipoplasia de la uretra. Los pacientes tipo III de la clasificación de Horton-Devine tienen cuerpo esponjoso y fascia de Buck normal, así que el pene se puede enderezar fácilmente después de liberar las adherencias anormales de la fascia de Dartos a la piel ventral del pene.

En los pacientes con hipoplasia de uretra tipo II, además de liberar las adherencias anormales del Dartos y la fascia de Buck's es necesario realizar maniobras auxiliares como plicatura de la túnica albugínea dorsal e injerto dermal ventral, con lo que se logra enderezar el pene sin dividir la uretra, ya que ésta conserva el cuerpo esponjoso normal, lo que le da gran elasticidad.^{2,3,6,9,10}

Los dos pacientes presentados aquí corresponden a la forma más severa de hipoplasia uretral de la clasificación de Horton-Devine, la llamada "uretra en papel delgado" o tipo I, en estos tipo de displasia enderezar el pene y preservar la uretra es la excepción.

La mayoría de los autores están de acuerdo en que conservar una uretra inelástica, muy delgada y displásica, significa múltiples complicaciones intraoperatorias y postoperatorias y que en la mayoría de los casos es imposible

enderezar el pene sin sacrificar la uretra. Aún cuando no se puede dar una guía rígida, hay un acuerdo general de la mayoría de los autores, que los pacientes con cuerda sin hipospadias con uretra hipoplásica tipo I, deben ser tratados como una hipospadia y toda la uretra, debe ser eliminada y reconstruida.^{2,4,6-8,11}

En la actualidad existen muchos reportes de corrección de cuerda sin hipospadias en un tiempo, sobre todo usando las técnicas descritas por Asopa y Duckett. Sin embargo, nosotros aún preferimos corregir estos defectos severos en dos tiempos.^{12,13}

En el primer tiempo realizamos eliminación de la uretra hipoplásica con lo que se logra la ortoplastia para luego proceder a traspasar la piel del prepucio dorsal hacia la porción ventral, con un colgajo vascularizado tipo Nesbit. Seis meses después, en el segundo tiempo, realizamos la neouretra aprovechando la piel de la cara interna del prepucio dorsal previamente transpuesto con buenos resultados. Ninguno de nuestros pacientes presentó fistula ni estenosis, y los aspectos estético y funcional son excelentes.

REFERENCIAS

1. Devine CJ and Horton C.E. Chordee without hypospadias. *J Urol* 1973; 110: 264- 271.
2. Hurwitz RS, Ozerskyd AN, Kaplan HJ. Chordee without hypospadias: complications and management of the hypoplastic urethra. *J Urol* 1982;138: 372- 375.
3. Kramer SA, Aydin G, Kelalis PP. Chordee without hypospadias in children. *J Urol* 1982; 128: 559 - 561.
4. Donna Hoo KK, Cain M P, Pope JC, Cassale AJ, Keatina MA, Adams MC and Rink R. Etiology, management and surgical complications of congenital chordee without hypospadias. *J Urol* 1998; 160: 1120 - 1122.
5. Perovic SV, Djonrd ML, and Djakovcn J. A new approach to the treatment of peline curvature. *J. Urol*, 1998; 160: 1123--1127.
6. Welch KJ, Randolph JG, Ravitch ML, O'nell J, Rowe MI. *Pediatric surgery* 4th Ed. Chicago. Year Book Medical Publishers, inc. 1986. Vol. 2: 1288.
7. Ashcraftk KW. *Pediatric Urology*. Philadelphia WB Saunders Company 1990, 388-389.
8. Holder TM and Ashcraftk KW. *Pediatric Surgery*. 2nd Ed. Philadelphia WB Saunders Company, 1993,700-701.
9. Joseph G, Borer and Alan B Retik. Current trends in hypospadias repair. *The Urologic Clinics of North America* 1999;15- 37.
10. Redman FJ. Extended application of Nesbit Ellipses in the correction of childhood penil curvature. *J Urol* 1978;119: 122-123.
11. Hendren WH and Caesar RE. Chordee without hypospadias; Experience with 33 cases. *J Urol* 1992,147: 107- 109.
12. Lindgren BW, Reda EF, Levitt SB, Bronck W A and Franco I. Single and multiple dermal grafts for the management of severe penile curvature. *J Urol* 1998;160:1128 -1130.

BUSCANDO EL BIEN DE NUESTROS
SEMEJANTES ENCONTRAMOS EL NUESTRO.

PLATÓN