

Duplicação De Uretra Em Criança Com Sintomas Urinários Obstrutivos

Matheus Maciel Braga*, Rogério Saint-Clair Pimentel Mafra, Luiz Ronaldo Alberti, José Henrique Dallacqua Santiago, Moacir Astolfo Tibúrcio.

Hospital Santa Casa de Belo Horizonte - Instituto de Ensino e Pesquisa da Santa Casa de Belo Horizonte - Serviço de Urologia da Santa Casa de Belo Horizonte.

Correspondência*: Serviço de Urologia – 4º andar
Ala C
Av. São Francisco, 1111
Belo Horizonte, MG
CEP: 30150-220
Tel: (31) 3238-8752
E-mail: rogerioscm@yahoo.com.br

Palavras-Chave: Duplicidade de uretra, uretroplastia, derivação urinária.

RESUMO

A duplicidade de uretra é uma rara má formação uretral. Esse trabalho tem o objetivo relatar um caso clínico de uma criança de 8 anos com duplicidade de uretra e sintomas urinários obstrutivos e suas possíveis opções terapêuticas além de realizar uma revisão bibliográfica a respeito da patologia, enfatizando a importância de uma correta investigação do trato urinário e as principais apresentações da doença. Em casos complexos a derivação urinária continente pode ser uma boa opção terapêutica nos pacientes com um nível sócio-econômico capaz de realizar o cateterismo vesical intermitente. Por se tratar de uma doença complexa a opção terapêutica deve ser individualizada e compartilhada com os familiares.

INTRODUÇÃO

A duplicidade de uretra é uma rara má formação uretral¹⁻⁹. Ela predomina no sexo masculino e está associada com outras alterações do trato geniturinário e gastrointestinal¹⁻⁹. O relato de caso tem como objetivo fazer uma revisão a respeito da patologia encontrada e apresentar uma das opções terapêuticas

para casos raros de duplicidade de uretra. Por se tratar de patologia rara e com uma variedade de apresentações, as opções terapêuticas devem ser individualizadas de acordo com o tipo de duplicidade e a sintomatologia do paciente visando sempre um bom controle funcional da micção e principalmente preservando o trato urinário superior.¹⁻⁹

MÉTODO

Foi realizada revisão bibliográfica sobre duplicidade de uretra nas bases de dados Pubmed, LiLACS e Scielo com os seguintes termos: “duplicidade de uretra”, “uretroplastia”, “derivação urinária”, “urethral duplication”, “urethroplasty” e “urinary diversion”. Foram selecionados e revisados os artigos de maior relevância correspondente ao período dos anos entre 1976 e 2016. Foi realizada a descrição do caso clínico, e para a citação bibliográfica foi utilizado o software Endnote X7 for Mac. Foram seguidas todas as normas de pesquisa de acordo com a legislação vigente.

RELATO DO CASO

Trata-se de paciente de 8 anos de idade com história de cirurgia em outro estado após 1 ano de idade devido a hipospádia. Sumário de alta com relato de hipospádia distal sem relato de outras patologias associadas ou mal formações congênitas. Ao longo dos anos, paciente evoluiu com piora do jato urinário, esforço miccional e ereção incompleta (flacidez glandar durante ereção) e se mudou para município do interior de Minas Gerais. História de ITU de repetição e uso de antibiótico profilático. Há cerca de 6 meses, apresentou quadro de infecção urinária grave e retenção urinária. Avaliado por cirurgia pediátrica que tentou sondagem vesical sem sucesso e optado por cistostomia. Durante internação hospitalar, paciente apresentou melhora do quadro infeccioso e realizou uretrocistografia com injeção de contraste pela sonda de cistostomia para investigação de possível estenose de uretra. Uretrocistografia com a presença de duplicação uretral completa, hipoplasia uretral com refluxo vesicoureteral bilateral, principalmente a esquerda (grau IV a esquerda e grau I a direita). Optado por manutenção de cistostomia e encaminhamento para centro de referência em Urologia Pediátrica.

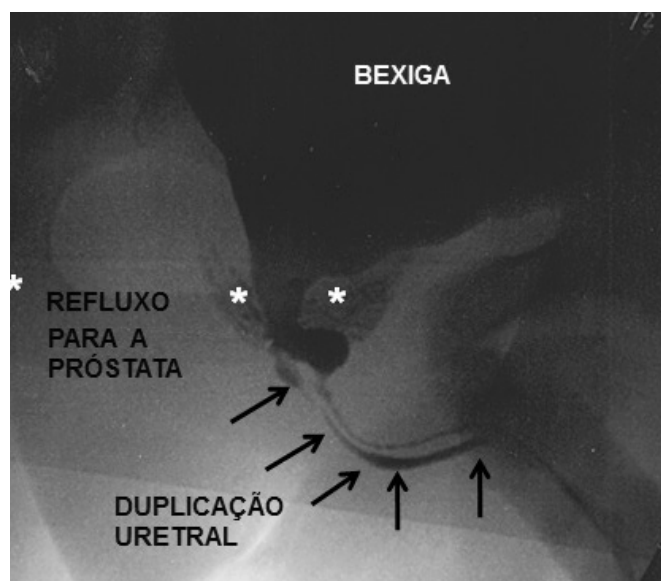
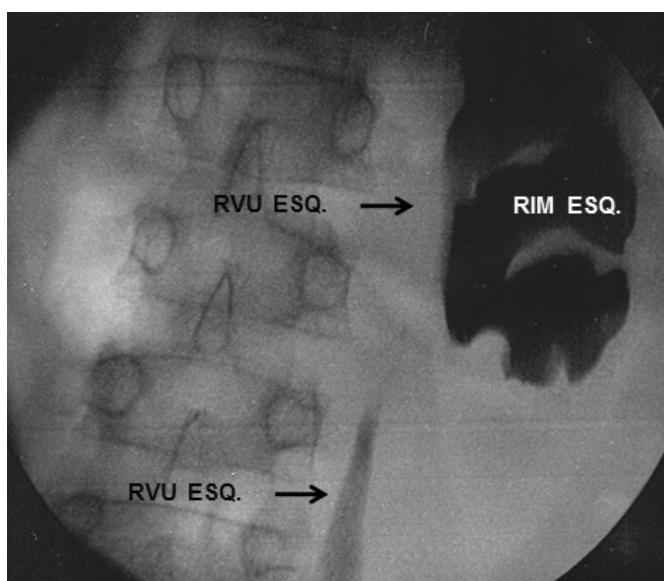
Admitido no serviço de cirurgia pediátrica na Santa Casa de Belo Horizonte em uso de antibiótico profilaxia (sulfametoxazol + trimetopim dose diária) e com função renal preservada. Realizado nova uretrocistografia pela cistostomia sob anestesia (sedação) com evidência de refluxo vesico-ureteral bilateral principalmente a esquerda (grau IV), bexiga de baixa capacidade (aproximadamente 150ml); duplicação de uretra com calibres reduzidos (uretras hipoplásicas). (Figura 3 e 4). Tentado fechamento vesical intermitente para avaliar diurese espontânea e ampliação de capacidade vesical sem sucesso. (Treinamento vesical).

Segundo classificação de Effmann², o paciente apresenta duplicidade de uretra tipo II B o qual apresenta duas uretras completas independentes, sendo ambas hipoplásicas principalmente no terço proximal. As uretras desembocam em um meato duplo com micção dupla intermitente devido uretra hipoplásica mais pronunciada na uretra dorsal.

Optado por derivação urinaria continente (Cistoenteroplastia + conduto continente de Mitrofanoff) haja visto que trata-se de duplicação de uretra com uretras

FIGURA 1 e 2

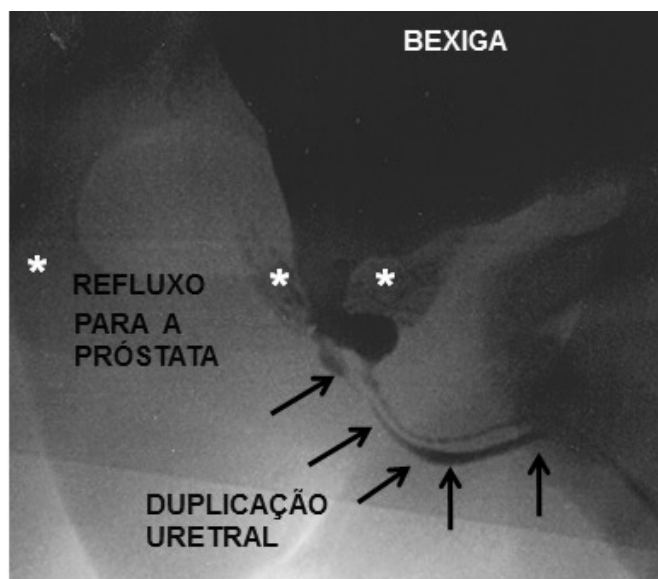
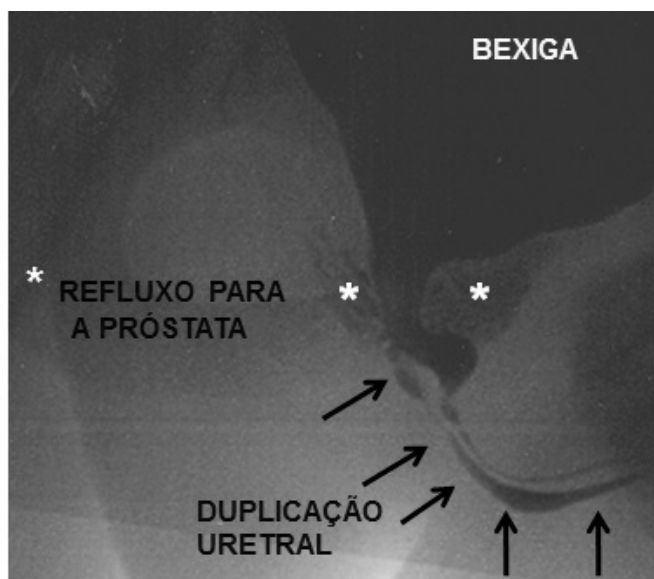
Uretrocistografia miccional. Uretrocistografia retrograda pré-operatória.



Fonte: Banco de dados da Santa Casa de Belo Horizonte

FIGURA 3 e 4

Uretrocistografia miccional pré-operatória. Uretrocistografia miccional pré-operatória.



Fonte: Banco de dados da Santa Casa de Belo Horizonte

hipoplásicas em toda sua extensão principalmente em sua porção proximal e risco de abordagem próximo ao colo vesical com lesão do feixe vasculo-nervoso e estenose pós-operatória. Durante ato operatório evidência de apêndice de dimensões reduzidas que inviabilizam a construção de conduto de Mitrofanoff. Foi realizada apendicectomia. Em seguida, Ileocistoplastia (Ampliação vesical), conduto continente de Monti e cistostomia. Optado por não corrigir o refluxo vésico-ureteral acredita-se que o mesmo é secundário a baixa capacidade vesical e alta pressão vesical com melhora após o tratamento proposto.

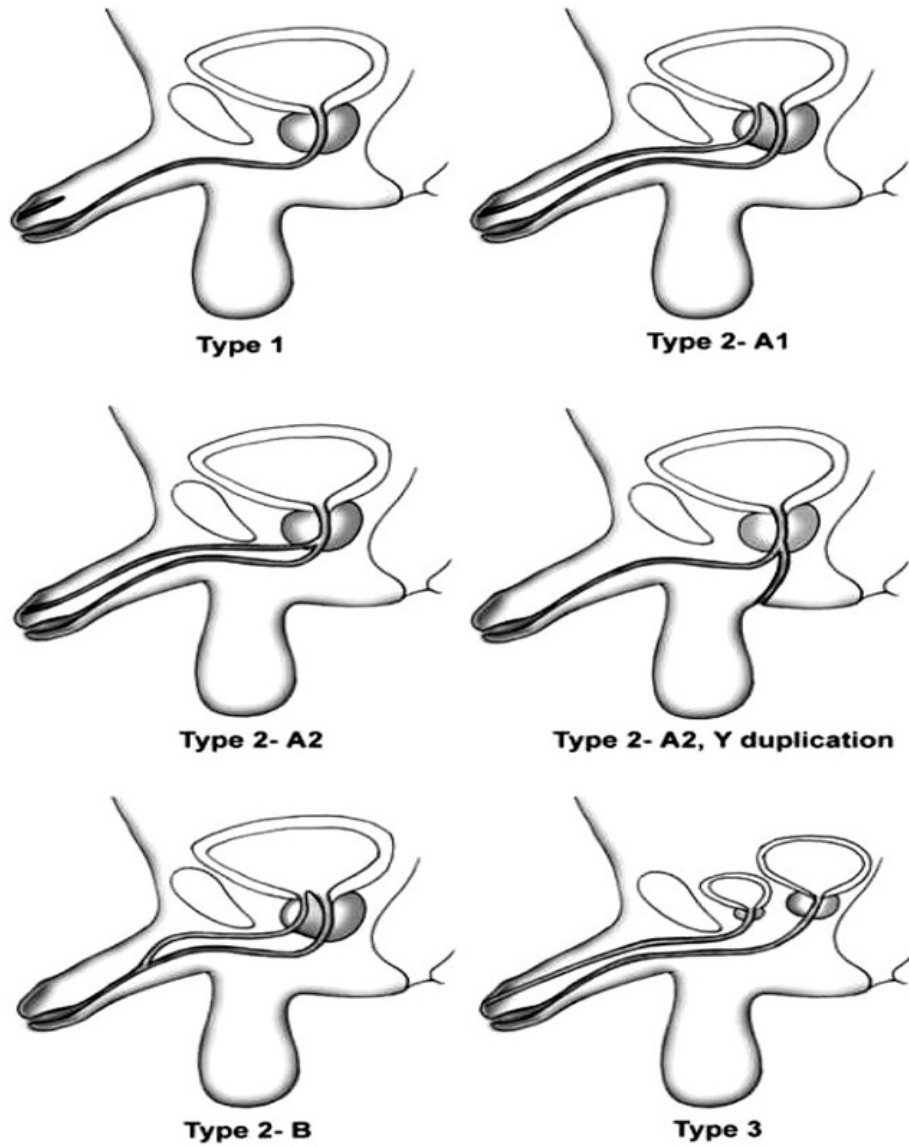
No pós-operatório, o paciente permaneceu com sonda no conduto de Monti e cistostomia por 21 dias e lavagem vesical diária com mucolítico. Retirada a sonda do conduto de Monti com 21 dias e início do cateterismo vesical 6/6h, lavagem vesical com mucolítico diário e uso de antibiótico profilático. Após 3 meses e bom treinamento dos familiares foi retirada a sonda de cistostomia. Foi definido seguimento trimestral com ultrassonografia, prova de função renal e uretrocistografia anual para acompanhar refluxo vésico-ureteral.

DISCUSSÃO

A duplicidade de uretra é uma anomalia congênita urológica rara com apresentações clínicas variadas, segundo o tipo de duplicidade e a presença de outras anomalias congênicas associadas. A duplicidade de uretra predomina no sexo masculino e é frequentemente associada com anomalias genitourinárias e anoretais.⁷ Várias teorias embriológicas são propostas para determinar o mecanismo da duplicidade de uretra, mas nenhuma teoria conseguiu explicar todas os tipos de anomalias, sugerindo que a etiologia não é a mesma para todas as formas de apresentação.⁹ A duplicidade da uretra pode ocorrer desde o colo vesical até uretra distal e ser completa ou incompleta. A duplicidade é mais comum no plano sagital com uretra dorsal e ventral. Geralmente, a uretra ventral é mais funcional e contém o mecanismo esfinteriano.¹ Em raros casos de duplicação de uretra, são no plano horizontal e podem estar associados com duplicação fálica e duplicação completa de bexiga Effmann et al.² classificaram a duplicidade de uretra com critérios anatômicos e radiológicos através da uretrografia.

FIGURA 5

Classificação de Effman²



Type I: Blind-ending accessory urethra.

Type II: Completely patent accessory urethra.

IIA1: Two non-communicating urethra arising independently from the bladder

IIA2: A second channel arising independently into a second meatus (Y duplication)

IIB: Two urethra arising from the bladder or posterior urethra and uniting to form a common channel distally.

Type III: Accessory urethra arising from duplicated or septated bladders.

O mais comum tipo de duplicação é o subtipo II A em Y com fístula perineal ou retal associado com estenose da porção anterior da uretra normoposicionada. Representa 30% dos casos e se associa com várias malformações congênicas como extrofia cloacal, síndrome de Prunne-belly, hand-foot-genital syndrome, síndrome de ruptura amniótica precoce e siameses.

A avaliação das duplicidades uretrais deve ser focada no reconhecimento da anatomia e determinação da uretra funcional, além de investigar anomalias associadas. Boa parte dos pacientes com duplicação uretral estão associados com outras anomalias urológicas como a válvula de uretra posterior (VUP), hipospadia, epispadia e extrofia vesical, sendo sempre importante avaliar todo o trato urinário. O diagnóstico é baseado no simples exame físico do pênis e confirmado com a uretrocistografia miccional e retrógrada. Importante associar ultrassonografia do trato urinário ou urografia excretora para avaliar o trato urinário alto, principalmente nos casos de duplicidade tipo III para identificar o curso dos ureteres. A cistoscopia pode ser utilizada para avaliação do verumontanum e continência do paciente, e planejar reconstrução da uretra. Dependendo do tipo de duplicação, o paciente irá apresentar uma sintomatologia variada. Os principais sintomas são infecção urinária de repetição, incontinência urinária, micção dupla, sintomas urinários obstrutivos ou serem até mesmo assintomáticos.⁴

O manejo cirúrgico pode ser complexo e depende do subtipo de duplicação. O princípio de reconstrução é baseado na preservação funcional da uretra com boa continência e um bom calibre uretral, evitando possíveis complicações como estenose uretral, incontinência urinária, infecção de repetição, fístula urinária. O tratamento no subtipo I pode ser simples, sendo direcionada apenas a uretra acessória (indicado apenas nos pacientes sintomáticos ou por fator estético). Tem descrito na literatura a utilização de agente esclerosante ou outras técnicas ablativas, contudo essas opções foram abandonadas devido o risco de trombose do corpo cavernoso ou fibrose¹. Quando ambos os meatos estão próximos em uma posição apical a uretro-uretrotomia pode ser realizada, criando um meato simples.⁸ Essa técnica possui um potencial risco de estenose do meato uretral. A melhor opção cirúrgica descrita é a excisão cirúrgica da uretra acessória com cuidado para evitar lesões do feixe vaso-nervoso do pênis.¹ O tratamento do subtipo 2 vai depender da viabilidade da uretra. A uretra hipoplástica não deve ser usado devido o risco de fluxo urinário inadequado. Retalhos vascularizados de prepúcio (“Island flaps”), que podem ser aplicados como onlay ou retalho

tubularizado, ou enxerto de mucosa oral são as melhores escolhas para reconstrução uretral.¹ A excisão total da uretra é um procedimento delicado devido o risco de lesão do esfíncter externo e do feixe neuro-vascular. Para a duplicidade tipo Y, pode-se realizar a uretroplastia com retalho de prepúcio ou de mucosa oral e excisão do segmento ventral. Nos casos de hipoplasia da uretra dorsal e viabilidade da uretra ventral a uretrotomia perineal é uma opção e posterior uretroplastia. O tratamento no subtipo III é de tratamento complexo. Apresenta a variante coronal e sagital conforme plano de separação vesical e uretral. A variante coronal pode ser tratada com excisão do septo vesical ou da hemi-bexiga com reimplante ureteral em bexiga contralateral. A uretra pode ser tratada com uretrotomia ou excisão da uretra acessória com ou sem uretroplastia. Nos casos de difalia, a penoplastia e glanduloplastia é recomendada. A variante sagital pode ser tratada com excisão da bexiga anterior não funcionando e a uretra tratada com uretrotomia ou excisão da uretra acessória com ou sem uretroplastia.⁴

Em raros casos como o demonstrado em nossa casuística o urologista pediátrico se depara com uma má formação uretral complexa com duplicidade de uretra com hipoplasia das mesmas. A sintomatologia do paciente e as limitações dos familiares devem ser consideradas, portanto a opção terapêutica deve ser individualizada. A derivação urinária continente é uma boa opção para os casos extremos em que o conduto urinário (uretra) não apresenta forma ou função viável. Um treinamento individualizado deve ser realizado com o paciente e os familiares para evitar infecções urinárias e manutenção da função renal. A técnica de Mitrofanoff é amplamente utilizada e citada na literatura para tratamento de bexiga neurogênica e em outras má formações do trato urinário como no complexo extrofia-epispadia, nos casos de válvula de uretra posterior com “bexiga de válvula de uretra posterior”, síndrome de Prunne-Belly. A maioria das séries tem demonstrado resultados satisfatórios em longo prazo, com taxas de continência e utilização do conduto, após vários anos. Os inconvenientes da técnica são o correto treinamento do paciente e dos familiares com o cateterismo vesical limpo e suas complicações. A estenose do conduto, a drenagem inadequada e a incontinência são complicações temidas associadas a má técnica cirúrgica que podem comprometer o resultado cirúrgico. O sucesso cirúrgico está intimamente relacionado com a correta indicação, preparo adequado do paciente e dos familiares e aderência aos princípios da técnica cirúrgica.

CONCLUSÃO

Por se tratar de patologia rara e com uma variedade de apresentações clínicas, a condução da patologia deve ser realizada por médico especializado e por uma equipe multidisciplinar. As opções terapêuticas devem ser individualizadas de acordo com o tipo de duplicidade de uretra e a sintomatologia do paciente visando sempre um bom controle funcional da micção e principalmente a preservação do trato urinário superior. As derivações urinárias continentais (cirurgia de Mitrofanoff ou Monti) são boas opções terapêuticas nos casos complexos de duplicidade de uretra e devem ser consideradas no arsenal terapêutico dos cirurgiões pediátricos. Um adequado preparo do paciente e dos familiares é imprescindível para o sucesso do tratamento, assim como uma equipe multidisciplinar para acompanhamento e seguimento do paciente.

REFERÊNCIA BIBLIOGRÁFICA

1. Salle JL, Sibai H, et al: Urethral duplication in the male: Review of 16 cases. J Urol 2000 vol. 163 p.1936-1940.
2. Effman EL, Lebowitz RL and Colodny AH: Duplication of the urethra. Radiology 1976; vol.119 p.179-185.
3. Erdil H, Mavi A, et al: Urethral duplication. Acta Medica Okayama vol 57, (2) p. 91-93
4. Carnevale J, Tiburcio MA, et al: TRATADO DE UROLOGIA PEDIÁTRICA. São Paulo ed. Sparta 2013.369-374 p.
5. Podesta ML, Medel R, et al. Urethral duplication in children: surgical treatment and results. J Urol 1998p.160-183.
6. Psihramis KE, Colodny AH, Lebowitz RT, et al. Complete patent duplication of the urethra. J Urol 1986: vol 136; p. 63-67.
7. Abouzeid AA, Safoury HS, et al. The double urethra: revisiting the surgical classification. Therapeutic Advances in Urology 2015 vol. 7(2): p.76-84;
8. Alaneer, S, Gupta P, et al. Complete urethral duplication: description of surgical approach mimicking distal epispadias repair. Journal Pediatric Urology vol 8, p. 343-347; 2012.
9. Casselman J and Willians D. Duplication of the urethra. Acta Urology Belgian vol. 34 p. 535-541 1996.