

Megauretra Congênita: Um Relato de Caso Raro

Guilherme Bruno Fontes Vieira*¹; Lara Hitzschky Previdelli²; Ana Beatriz Macêdo Prata²; Rogério Cruz Saraiva³; Cláudio Pinheiro Dias⁴

Hospital Infantil Albert Sabin, Fortaleza, CE

1. Residência Médica em Urologia da Santa Casa da Misericórdia de Fortaleza, Fortaleza, CE, Cirurgia Geral pelo Hospital Geral Dr. César Cals
2. Acadêmica de Medicina da Universidade de Fortaleza (UNIFOR), Fortaleza, CE
3. Cirurgia Pediátrica e Urologia Pediátrica do Hospital Infantil Albert Sabin, Fortaleza, CE
4. Cirurgia Pediátrica do Hospital Infantil Albert Sabin e Preceptor do Curso de Medicina da Universidade de Fortaleza (UNIFOR), Fortaleza, CE

Correspondência*: Rua das Carnaúbas, 351
AP 507, Bloco Acácia
Condomínio Reserva Passaré I
Fortaleza-CE
CEP 60743780
guilhermebrunofv@gmail.com

RESUMO

A megauretra congênita é uma condição rara, com poucos casos descritos na literatura, que pode ser definida como uma dilatação da região anterior da uretra, sendo comumente classificada em escafoide ou fusiforme. O seu diagnóstico normalmente é clínico, evidenciado pela aparência física do pênis deformado, e o seu tratamento normalmente é cirúrgico, apresentando bom resultado estético e funcional. O presente estudo objetiva apresentar um caso raro de megauretra, descrevendo o seu quadro clínico, a evolução e a terapêutica utilizada.

Trata-se de um paciente do sexo masculino de 8 anos de idade admitido com história de dilatação em região distal de pênis. Durante a investigação diagnóstica realizou uma uretrocistografia miccional, demonstrando volumosa imagem de dilatação sacular e alongada em projeção da extremidade distal da uretra. O paciente foi submetido a procedimento cirúrgico de uretroplastia e evoluiu de forma satisfatória em pós-operatório.

Espera-se que o diagnóstico de megauretra congênita seja dado cada vez mais precoce, seguido da aplicação de tratamento definitivo e adequado, de modo a preservar um bom resultado estético e funcional. Além disso, busca-se por meio deste estudo, contribuir para o entendimento dessa rara doença e contribuir para a construção de novos estudos com esta temática.

Palavras-chave: megauretra, congênita, uretroplastia

INTRODUÇÃO

A megauretra congênita é uma condição rara, com poucos casos descritos na literatura, que pode ser definida como uma dilatação da região anterior da uretra causando anomalias na anatomia do pênis^{1, 2, 3}. É comumente classificada em escafoide ou fusiforme, e em obstrutiva (secundária) ou atrética (primária)⁴.

Está relacionada ao subdesenvolvimento do corpo esponjoso no tipo escafoide, levando a uma dilatação em forma de “barco” da uretra peniana, enquanto o tipo fusiforme se deve a um defeito do corpo esponjoso e do corpo cavernoso, formando uma dilatação fusiforme da uretra^{1,2,3}.

O tipo escafoide é o mais comum e normalmente não é associado a malformações ameaçadoras à vida. Por outro lado, o tipo fusiforme é mais comumente associado a malformações congênitas que podem levar ao óbito de seus portadores, justificando o seu pior prognóstico^{5,6}.

O diagnóstico normalmente é clínico, evidenciado pela aparência física do pênis deformado, com pele redundante e pelo aparecimento de uma massa, que aumenta de tamanho durante a micção^{1,5}. Pode-se fazer uso de exames de imagem para auxiliar no diagnóstico, como por exemplo a uretrocistografia miccional ou a uretrografia retrógrada⁵.

O tratamento dessa malformação é geralmente cirúrgico⁵, consistindo na uretroplastia no tipo escafoide, enquanto o tipo fusiforme é mais difícil de tratar devido ao déficit, inclusive, dos corpos cavernosos¹.

Nesse contexto, esse estudo objetiva apresentar um caso raro de megauretra, descrevendo o seu quadro clínico, evolução e terapêutica utilizada.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 8 anos de idade, admitido em unidade hospitalar terciária, com história de, desde o nascimento, possuir dilatação em região distal de pênis, sendo mais evidente durante a micção. Referia ocasionalmente odor fétido na urina e na região peniana, dor suprapúbica ao urinar e prurido em regiões peniana e testicular. Negava febre, disúria e corrimento uretral. Não apresentava patologias, internações, cirurgias e transfusões sanguíneas prévias, bem como alergias.

Ao exame físico da região genital, apresentava glândula, meato uretral, pênis e testículos de aparência estruturalmente normais durante a inspeção e palpação, contudo, no momento do esforço miccional, evidenciava-se abaulamento crescente em região ventral dos terços médio e distal do pênis, de consistência cística (figura 1).

Neste contexto, durante a investigação diagnóstica, foi realizada uma uretrocistografia miccional (figura 2) que demonstrou volumosa imagem de dilatação sacular alongada em projeção da extremidade distal da uretra. Pela suspeita de megauretra peniana, o paciente foi submetido a procedimento

cirúrgico, com achados de dilatação uretral de cerca de 4 cm (figura 3), nas suas porções média e distal. Realizada incisão circunferencial subcoronal e desenlramento do pênis até a sua base, seguido de uretroplastia através de incisão longitudinal na face ventral da uretra dilatada, com a sua exposição (figura 4); exérese do tecido excedente; reconstrução primária da uretra com sutura contínua (figura 5) e cobertura da linha de sutura com retalho de músculo dartos.

Paciente evoluiu clinicamente estável em pós-operatório, com dor de leve intensidade em região peniana, sem formação de hematomas ou infecção de ferida operatória, sendo mantida a sonda uretral durante o período de 14 dias.

DISCUSSÃO

A etiologia da megauretra não é claramente definida, porém existem algumas teorias. Uma delas é de que existe uma falha na diferenciação do tecido mesenquimal do pênis, o que torna este incapaz de sustentar o tecido epitelial da uretra, surgindo assim a dilatação que caracteriza esta patologia^{1,3}. Outra suposição é que o atraso ou deficiência da canalização da uretra glandular pode estar associada com o mal desenvolvimento do corpo esponjoso e dos corpos cavernosos^{1,3,4}.

Essa condição pode ser percebida nas primeiras semanas de vida, com relatos de diagnóstico antenatal. Normalmente apresenta-se como alargamento peniano, dilatação uretral no momento da micção, e, por vezes, se não tratado durante os primeiros anos de vida, pode trazer outros sintomas, como infecções urinárias de repetição, bem como possibilidade de apresentar disfunção erétil na adolescência e na vida adulta².

Além disso, a megauretra pode estar associada a malformações de vários sistemas, como do trato genitourinário (duplicação de uretra, displasia renal, rins policísticos, hidronefrose, hidroureter, refluxo vesicoureteral, síndrome de Prune-Belly, hipospádia, válvula de uretra posterior e alterações de descenso testicular), gastrointestinal e VACTERL/VATER (vertebral, atresia anal, cardíacas, fístula traqueoesofágica e deformidades renais e de membros)³. Nesse contexto, ressalta-se que a sobrevivência e o prognóstico desses pacientes estão relacionados com a gravidade das anomalias congênitas associadas⁵.

O tratamento cirúrgico mostra-se com altas taxas de sucesso em produzir uma genitália externa esteticamente normal, bem como com função miccional preservada², principalmente no tipo escafoide³. Basicamente o tratamento consiste no desenlramento do comprimento total da haste peniana, seguido

da excisão da uretra redundante e reconstrução da neouretra sobre uma sonda uretral⁶.

No caso em questão, encontramos a apresentação mais comum de megauretra (tipo escafoide), com a preservação dos corpos cavernosos normais e sem outras malformações congênicas evidentes.

Assim como descrito na literatura, o seu diagnóstico foi realizado através dos achados clínicos, com a presença de história clínica e exame físico sugestivos e com a utilização complementar da uretrocistografia miccional, que evidenciou imagem radiológica característica. Embora a dilatação uretral tenha sido percebida logo após o nascimento, o tratamento definitivo só foi realizado mais tardiamente, possivelmente devido à dificuldade de acesso ao sistema público de saúde.

O tratamento instituído seguiu os princípios básicos descritos na literatura, sendo realizada uma uretroplastia com reconstrução primária da uretra. Assim como esperado no tipo escafoide, observou-se um bom prognóstico, com evolução favorável.

CONCLUSÃO

A megauretra congênita é uma condição rara, normalmente diagnosticada nos primeiros anos de vida, tendo como um dos sintomas mais característicos o alargamento peniano juntamente a uma dilatação uretral no momento da micção. Além dos achados clínicos, alguns exames que podem ser realizados para elucidação diagnóstica são uretrocistografia miccional ou uretrografia retrógrada. O tratamento dessa condição normalmente é cirúrgico, apresentando bom resultado estético e funcional, principalmente no tipo escafoide.

Espera-se que o seu diagnóstico seja dado cada vez mais precocemente, seguido da aplicação do seu tratamento definitivo e adequado, de modo a preservar um bom resultado estético e funcional. Além disso, busca-se por meio deste estudo, contribuir para o entendimento dessa rara doença e contribuir para a construção de novos estudos com esta temática.

FIGURA 1

Deformação peniana, após simulação de micção.



Fonte: Arquivo Pessoal.

FIGURA 2

Uretrocistografia miccional demonstrando dilatação em forma de “barco” na região distal do pênis.



Fonte: Arquivo Pessoal.

FIGURA 3

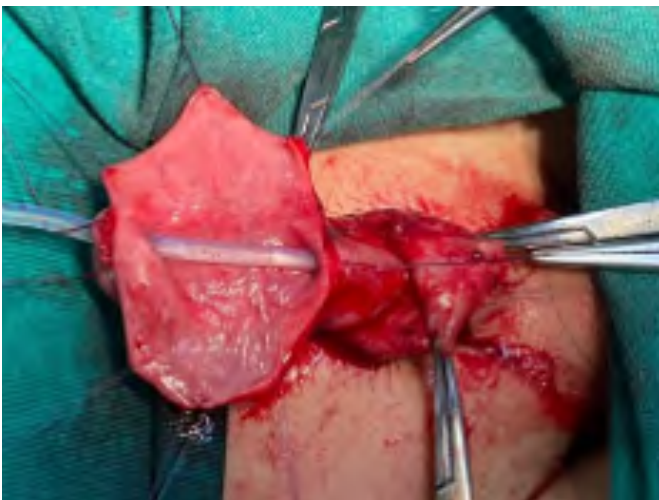
Dilatação uretral, após desenlramento do pênis.



Fonte: Arquivo Pessoal.

FIGURA 4

Incisão longitudinal na face ventral da uretra com sua exposição.



Fonte: Arquivo Pessoal.

FIGURA 5

Uretra, após reconstrução primária.



Fonte: Arquivo Pessoal.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Otero R, Fraile G, Ochoa F, Carballo B, Bramtot A, Vázquez L, et al. Megalouretra asociada a Síndrome de VACTER. Actas Urol Esp. 2006 Abr; 30 (4): 412-414.
2. Pallas R, Palaniappan B, Brown G. Megalourethra as a rare cause for erectile dysfunction. Radiol. Case Rep. 2015; 10 (2): 1-2.
3. Obara K, Yamazaki H, Yamana K, Kuroki H, Tomita Y. Congenital Scaphoid Megalourethra: A Case Report. Urol Case Rep. 2017 Set; 14: 3-4.
4. Puri A, Pal DK. Congenital megalourethra: a case report of an isolated delayed presentation. Int J Adolesc Med Health. 2016; 28 (1): 115-117.
5. Gómez JMGL, Sánchez EGC. Megauretra congénita. Bol Col Mex Urol. 2003 jan-mar; 18 (1): 24-27.
6. Khan RA, Wahab S, Ullah E. Clinics in diagnostic imaging (130). Singapore Med J. 2010; 51 (4): 352-356.