

Duplicação uretral variante em Y associada a válvulas da uretra posterior – caso clínico

Y variant of urethral duplication with posterior urethral valves – case report

Autores:

Sandra Rebimbas¹, Márcia Cordeiro¹, Maria do Céu Rosinha²,
Armando Reis³, Graça Ferreira⁴, Eduarda Marques⁴

Instituições:

¹ Interna Complementar de Pediatria, Centro Hospitalar Gaia/Espinho EPE;
² Assistente Hospitalar Graduada de Cirurgia Pediátrica, Centro Hospitalar Gaia/Espinho EPE;
³ Chefe de Serviço da Unidade de Urologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto;
⁴ Assistente Hospitalar Graduada de Pediatria, Centro Hospitalar Gaia/Espinho EPE.

Correspondência:

Sandra Rebimbas
Rua Bispo Florentino Andrade e Silva, N°13/3°Esq
4520 – 290 Santa Maria da Feira
Telefone: 963354283
E – mail: sandrarebimbas@gmail.com

Data de Submissão: 17 de Setembro de 2010 | Data de Aceitação: 11 de Março de 2011

Resumo

A duplicação uretral é uma malformação rara de apresentação clínica variada e com diferentes abordagens terapêuticas pela diversidade anatómica desta anomalia. As válvulas da uretra posterior são a causa mais frequente de obstrução uretral no sexo masculino na infância.

Os autores apresentam o caso de um recém-nascido a que na altura do nascimento foi detectado um orifício retroescrotal gotejante na linha média. A cistouretrografia miccional seriada revelou válvulas da uretra posterior e a fistulografia mostrou trajecto com início na região retroescrotal mas sem evidente comunicação com o tracto urinário. A fulguração das válvulas da uretra posterior, excisão do trajecto e exame anátomo-patológico permitiu o diagnóstico de duplicação uretral variante em Y associada a válvulas da uretra posterior.

Palavras-chave: Duplicação uretral, válvulas da uretra posterior, fistula uretroperineal.

The authors present a clinical case of a child who was detected on his first day of life, dribbling urine through a perineal opening.

The voiding cystourethrography revealed the presence of posterior urethral valves and the fistulography exams showed a channel beginning at the retroscrotal region but without a clear communication with the urinary tract. After fulguration of the posterior urethral valves, excision of the channel and anatomopathological examination we concluded this was a case of an Y variant of urethral duplication associated to the posterior urethral valves.

Keywords: Urethral duplication, posterior urethral valves, urethroperineal fistula.

Introdução

Existem numerosas anomalias congénitas da uretra masculina que podem ocorrer de forma isolada ou combinada¹. A duplicação uretral é uma anomalia congénita rara, de incidência desconhecida, mais comum no sexo masculino. A maioria dos casos é diagnosticada nos primeiros anos de vida. A duplicação uretral tem um espectro anatómico variado, ocorrendo, geralmente, no plano sagital, em posição ventral ou dorsal, sendo completa ou incompleta e com diferentes manifestações clínicas². As válvulas da uretra posterior são a causa mais frequente de obstrução uretral nas crianças do sexo masculino com uma incidência de 1:5000 a 1:8000¹.

Abstract

Urethral duplication is a rare anomaly with a spectrum of several clinical presentations and different therapeutic approaches, due to the anatomic diversity of this anomaly. The posterior urethral valves are the most frequent cause of urethral obstruction in young male sex.

Caso clínico

Os autores descrevem o caso clínico de um recém-nascido em quem ao primeiro dia de vida foi detectado um orifício retroescrotal gotejante na linha média sendo o restante exame objectivo normal. A gravidez foi vigiada, sem intercorrências e com ecografias pré-natais descritas como normais. Os antecedentes familiares eram irrelevantes para patologia malformativa nefro-urológica.

A ecografia reno-pélvica pós-natal mostrou ureterohidronefrose bilateral, diminuição da espessura do parênquima renal e espessamento da parede da bexiga (figura 1). A cistouretrografia miccional seriada revelou válvulas da uretra posterior e a fistulografia mostrou loca perineal e trajecto ascendente, sem evidente comunicação com o tracto urinário (figura 2). Aos 18 dias de vida foi efectuada uma fulguração das válvulas da uretra.



Figura 1) A ecografia renopelvica revelou ureterohidronefrose bilateral, diminuição da espessura do parênquima renal e espessamento da parede da bexiga



Figura 2) A fistulografia revelou loca perineal e trajecto ascendente, sem evidente comunicação com o tracto urinário. A cistouretrografia miccional seriada mostrou as válvulas na uretra posterior. Não apresentava refluxo vesicoureteral

A cintigrafia renal com MAG3 aos 2 meses de idade revelou boa função renal (rim direito: 48,9%, T ½ 9,65' e rim esquerdo: 51,1%, T ½ 11,18') mantendo a uretero-hidronefrose direita, sem obstrução e retenção pieloureteral esquerda discreta.

O doente manteve-se sem infecções urinárias, com evolução estaturoponderal no P5-10 adequado à idade e sexo. Aos 25 meses de idade por manter perda urinária diminuta e inconstante pelo orifício perineal, foi submetido a exérese do trajecto acessório. O exame histológico revelou tratar-se de uretra acessória, pois o trajecto estava parcialmente delimitado por epitélio de transição. Trata-se portanto de uma duplicação uretral variante em Y associado a válvulas da uretra posterior.

Actualmente com 6 anos de idade os contornos são regulares e a uretra é normal, mantém-se assintomático com valores tensionais normais para a idade e sem alterações da função renal. A ecografia revela discretas caliectasias e parede vesical espessada. Na cistouretrografia miccional a bexiga tem contornos regulares e uretra normal (figura 3). A cintigrafia renal com DMSA não tem alterações significativas (rim direito 48% e rim esquerdo 52%).



Figura 3) Cistouretrografia miccional seriada actual, com bexiga de contornos regulares e uretra normal

Discussão

A duplicação uretral é uma anomalia congénita de provável origem heterogénea e multifactorial em que nenhuma teoria explica todos os tipos de duplicação³.

Várias classificações têm sido propostas por Stephens, Cendron, Willians, Das, mas a de Effman por ser a mais funcional é actualmente a mais aceite⁴ (tabela I). Segundo esta classificação o caso apresentado é do tipo IIA-2, variante em Y. Este subtipo corresponde de 6 a 30% de todas as duplicações uretrais⁵. A maior série encontrada na literatura recente tem 25% tipo I, 62,5% tipo II e 12,5% tipo III².

Tipicamente a uretra dorsal é a hipoplásica e a uretra ventral é a funcional. Nos casos em que o inverso se verifica, a literatura não é consensual a classificar esta entidade². Sendo a sua embriogénese desconhecida é necessário ter em conta outros critérios. Wagner et al. consideram ser um subtipo

Tipo I	Duplicação uretral incompleta
IA	Uretra acessória com meato na região distal do pénis sem comunicação com bexiga ou uretra principal.
IB	Uretra acessória com início na uretra principal mas fundo cego nos tecidos periuretrais.
Tipo II	Duplicação uretral completa
IIA-1	Duas uretras independentes com colos vesicais distintos.
IIA-2	Uretra acessória com origem na uretra principal. Denomina-se variante em Y se meato no períneo
IIB	Uretra acessória com origem na bexiga ou uretra posterior e união distal formando um só canal
Tipo III	Duplicação uretral como componente de uma duplicação caudal parcial ou completa.

Tabela I) Classificação das duplicações uretrais segundo Effmann⁸

distinto de duplicação uretral, por ser revestida por epitélio de transição e por ocorrer na ausência de estenose distal ou condições predisponentes à formação de fístula como infecção, trauma ou corpos estranhos⁶. Bates et al. opõem-se argumentando que o trajecto ventral é uma fístula sempre que a uretra dorsal for funcionalmente normal e a excisão do trajecto acessório for simples e curativa⁷. Na prática o fundamental é reconhecer e preservar a uretra funcional².

A manifestação clínica mais frequente da duplicação uretral é a existência de dois meatos ou de um jacto duplo, mas a criança pode estar assintomática ou apresentar-se com incontinência urinária, infecção recorrente (urinária, epididimite, cistite), obstrução do fluxo ou gotejamento perineal⁵. A maioria dos casos manifesta-se numa fase precoce da vida e o diagnóstico é, geralmente, confirmado através da realização de uma cistouretrografia miccional seriada¹.

As anomalias génito-urinárias e da linha média podem estar associadas a esta patologia e devem ser pesquisadas nomeadamente: duplicação da bexiga ou cólon, displasia renal, ânus imperfurado, fístula traqueo-esofágica, anomalias vertebrais, doença cardíaca congénita, fenda do palato³.

O tratamento da duplicação da uretra depende da sua anatomia e das manifestações clínicas associadas e é adaptado individualmente de forma a obter-se o melhor resultado funcional e cosmético possível. As opções passam por tratamento conservador ou cirúrgico (utilizando diferentes técnicas)². O prognóstico geralmente é bom, mesmo quando associado a outras anomalias congénitas severas⁵.

As válvulas da uretra posterior são uma anomalia congénita caracterizada por uma estrutura membranosa localizada na mucosa da porção prostática da uretra. Têm sido propostas várias teorias embriónicas mas a mais aceite é a teoria que considera que esta anomalia resulta de uma inserção anómala dos ductos de Wolff na uretra¹.

O diagnóstico ecográfico de obstrução do tracto urinário fetal ocorre em dois terços dos casos. As manifestações clínicas desta patologia variam de ligeiras a graves. A fulguração transuretral das válvulas é o método de eleição no tratamento da obstrução¹.

Conclusões

Os autores apresentam este caso clínico atendendo a que a duplicação da uretra, é uma situação rara, e a associação às válvulas da uretra posterior tornando ainda mais raro. Apesar da ecografia no pré-natal diagnosticar a maior parte das malformações urológicas major, há situações em que tal não é possível, e por isso mesmo, os autores relembram a importância do exame objectivo cuidadoso do recém-nascido que neste caso permitiu o diagnóstico precoce, um tratamento atempado e uma boa evolução clínica.

A classificação deste tipo de trajecto, em duplicação uretral ou fístula, mantém-se controversa. Inicialmente os autores consideraram ser uma fístula uma vez que o trajecto se apresentava a montante de uma estenose. No entanto, a sua persistência mesmo após a remoção da obstrução, obrigou à sua exérese. O exame anatomopatológico demonstrou a presença de epitélio de transição-urotélido, tendo permitido o diagnóstico de duplicação da uretra, variante em Y tal como preconizado por Wagner et al.⁶.

No presente caso clínico, a uretra acessória pode ter permitido a preservação do tracto urinário superior por diminuição da pressão a montante das válvulas, podendo ter contribuído para a boa evolução clínica desta criança.

Referências

- Levin TL, Han B, Little BP. Congenital anomalies of the male urethra. *Pediatr Radiol* 2007;37:851-62.

- ² Salle JL, Sibai H, Rosenstein D, Brzezinski AE, Corcos J. Urethral duplication in the male: review of 16 cases. *J Urol* 2000;163:1936-40.
- ³ Haleblan G, Kraklau D, Wilcox D, Duffy P, Ransley P, Mushtaq I. Y-type urethral duplication in male. *BJU Int* 2006;97:597-602.
- ⁴ Tolrá JR, Campana JMC, Buisan O, Comalat FI, Miranda EF, Milá NS. Duplicidad uretral incompleta. *Actas Urol Esp* 2005;29:697-99.
- ⁵ Arena S, Arena C, Scuderi MG, SÁnges G, Arena F, Di Benedetto V. Urethral duplication in males: our experience in ten cases. *Pediatr Surg Int* 2007;23:789-94.
- ⁶ Wagner JR, Carr MC, Bauer SB, Colodny AH, Retik AB, Hendren WH . Congenital posterior urethral perineal fistulae: a unique form of urethral duplication. *Urology* 1996;48:277-80.
- ⁷ Bates DG, Lebowitz RL. Congenital urethroperineal fistula. *Radiology* 1995;194:501-504.
- ⁸ Effman EL, Lebowitz RL , Colodny AH. Duplication of the urethra. *Radiology* 1976;119:179-85.