

Artigos Originais

Divertículo da uretra no Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital D. Estefânia

João Miguel Ramos*, Filipe Catela Mota**, Fátima Alves**

* Interno do Internato Complementar de Urologia do Hospital N. S. do Desterro

** Assistente Hospitalar Graduado de Cirurgia Pediátrica do Serviço de Cirurgia Pediátrica Hospital D. Estefânia.

Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital D. Estefânia (HDE), Lisboa, Portugal. Directora: Dr^a Maria José Leal

Resumo

Os autores apresentam uma revisão de casos clínicos de crianças, do Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital D. Estefânia (HDE), com o diagnóstico de divertículo da uretra (DU) num período compreendido entre 1999 e 2005. Foram encontradas 5 crianças com este diagnóstico, 4 do sexo masculino e uma do sexo feminino, com idades (na altura do diagnóstico) compreendidas entre 6º dia de vida e os 11 anos. As primeiras manifestações clínicas incluíam infecções urinárias de repetição, hidronefrose bilateral com alterações da função renal, diminuição da força e calibre do jacto urinário e hematúria total.

O diagnóstico foi feito por uretrocistografia permiccional (UCGPM) em três casos e uretrocopia em dois.

Em três casos optou-se por ressecção da porção distal do divertículo.

Noutra criança optou-se por espera vigilante, tendo-se efectuado uretrografias periódicas para verificar a variação de volume do divertículo.

A uretroplastia com retalho perineal foi opção terapêutica para uma criança com DU congénito volumoso e obstrução ao esvaziamento vesical muito grave.

Quer nas crianças em que se optou pela espera vigilante, quer nas que foram submetidas a tratamento cirúrgico, os resultados foram, globalmente bons: todas as crianças foram capazes de urinar com jacto normal no pós-operatório imediato, a função renal retomou a normalidade nas crianças em que se verificava elevação pré-operatória dos níveis séricos de creatinina e todas as crianças se encontram assintomáticas desde há nove meses.

Palavras chave: Divertículo da uretra, Crianças, Obstrução ao esvaziamento vesical, Ressecção endoscópica, Cirurgia "Aberta".

Summary

The authors present a revision of clinical cases of urethral diverticulum in children diagnosed between 1999 and 2005 at the department of Paediatric Surgery of HDE. Five children were found with this diagnosis, four male and one female, with ages (at the diagnosis) between six

Correspondência:

João Ramos

Serviço de Urologia do

Hospital do Desterro

Rua Nova do Desterro,

1169-150 LISBOA

Tel.: (+351) 213 136 413

E-mail:

Joãomiguelramos@sapo.pt

days and eleven years. The first clinical manifestations included urinary tract infections, bilateral hydronephrosis with compromised renal function, decrease of urinary stream and total hematuria.

The diagnosis was made by voiding cystourethrography in three cases and urethroscopy in two.

In three cases the endoscopic resection of the distal portion of the diverticulum was the treatment of choice and one child remained in watchful waiting, with periodic cystourethrographies to verify diverticulum size variation. The urethroplasty with perineal flap were the therapeutic option for a child with bulky congenital DU and serious bladder outlet obstruction.

All the children who received surgical treatment and the child who remains in watchful waiting had a good outcome. All were capable to urinate with normal stream in the immediate postoperative period, the renal function normalized and all remain asymptomatical.

Key Words: Urethral diverticulum, Children, Bladder outlet obstruction, Endoscopic resection, "Open" Surgery.

Introdução

Um divertículo da uretra (DU) é uma formação sacular ou globosa, resultante da evaginação da mucosa uretral na fascia periuretral, que comunica com o lúmen através de um orifício que é designado colo diverticular. É uma patologia rara na criança e uma causa incomum de obstrução ao esvaziamento vesical.

Os DU podem ser congénitos (DUC) ou adquiridos (DUA). Estes últimos podem ser iatrogénicos ou não. Enquanto os DUC resultam de falhas no desenvolvimento embrionário, ainda por esclarecer, os DUA podem surgir como complicação de intervenções cirúrgicas, instrumentação ou cateterização uretral prolongada, traumatismos genitais ou perineais, bem como presença de cálculos ou infecções urinárias de repetição.

O quadro clínico inicial é muito variável, dependendo da idade da criança e do grau de obstrução ao esvaziamento vesical.

O objectivo desta revisão foi analisar os métodos diagnósticos e terapêuticos utilizados e avaliar os respectivos resultados.

Doentes e métodos

Foram encontradas 5 crianças com o diagnóstico de DU no Serviço de Cirurgia Pediátrica do HDE num período compreendido entre 1999 e 2005. Cada caso foi analisado de acordo com a idade do diagnóstico, o quadro clínico de apresentação, os achados imagiológicos, os tratamentos efectuados e os resultados obtidos.

Resultados

Das cinco crianças, quatro eram do sexo masculino, uma do sexo feminino. Três divertículos foram classificados como congénitos e dois como adquiridos. Os 3 DU congénitos foram diagnosticados, no período neonatal, em recém-nascidos do sexo masculino (em dois casos por UCGPM (fig. 1), noutro caso por uretroscopia). Nos três casos, as primeiras manifestações clínicas surgiram nos primeiros dias de vida e foram Infecções Urinárias de Repetição (IUR) (doente 1, quadro I), hematuria acompanhada de alterações do jacto urinário (2, Quadro I); hidronefrose bilateral detectada em ecogra-



Figura 1 - Uretrocistografia permiccional mostrando obstrução ao esvaziamento vesical grave por volumoso divertículo da uretra bulbar (doente nº 3 quadro I)

fia pré-natal, foi a primeira manifestação clínica na outra criança com DU congénito (3, Quadro I).

Em 2 crianças os DU foram adquiridos de forma iatrogénica, como complicações de cirurgias prévias: laqueação de uma fístula uretrorectal, numa criança do sexo masculino (4, Quadro 2) e, plastia do intróito vaginal, numa criança do sexo feminino (5, Quadro 2). As primeiras manifestações clínicas surgiram aos 6 e aos 8 anos respectivamente e foram, nos dois casos, IUR. Na criança do sexo masculino (4), o diagnóstico foi feito cinco anos após o início dos primeiros sintomas (aos 11 anos) por uretroscopia. Na criança do sexo feminino (5), o diagnóstico foi efectuado por UCGPM (fig. 2), alguns meses após o início dos primeiros sintomas (ainda com 8 anos). No total, três DU foram diagnosticados por UCGPM, dois por uretroscopia.



Figura 2 - Uretrocistografia permiccional mostrando divertículo da uretra feminina (doente n° 5 quadro II)

(1) - doente 1 (quadro-I). (2) - doente 2 (quadro-I). (3) - doente 3 (quadro-I). (4) - doente 4 (quadro-2). (5) - doente 5 (quadro-2).

Quadro I - Divertículos da uretra congénitos

Nº	Sexo	Idade actual	Apresentação Clínica (idade)	Diagnóstico (idade)	Tratamento	Follow-up/resultados
1	M	12 Anos	Hematúria + alterações do jacto urinário (7º dia)	UCGPM (9º dia)	Ressecção endoscópica	1 ano Jacto urinário com força e calibre normais Sem outras queixas
2	M	2 anos e 4 meses	Hidronefrose bilateral (pré-natal) + alterações da função renal	Uretroscopia (6º dia)	Ressecção endoscópica	2 anos e 6 meses Função renal normal mantendo ectasia do excretor
3	M	5 anos	Infecções urinárias de repetição (IUR) (1º dias de vida)	UCGPM (1º dias de vida)	Uretroplastia após vesicostomia	5 anos Sem IUR ou outra sintomatologia Perdas urinárias ocasionais

IUR – Infecções Urinárias de Repetição UCGPM – Uretrocistografia Permiccional

Quadro II - Divertículos da uretra adquiridos

Nº	Sexo	Idade actual	Etiologia	Apresentação Clínica (idade)	Diagnóstico (idade)	Tratamento	Follow-up/resultados
4	M	13 anos	Laqueação de fístula uretrorectal	IUR (6 anos)	Uretroscopia (11 anos)	Ressecção endoscópica	2 anos e 9 meses Perdas urinárias ocasionais
5	F	9 anos	Plastia do intróito vaginal	IUR (8 anos)	UCGPM (8 anos)	Vigilância	10 meses após o diagnóstico Sem IUR (profilaxia com co-trimoxazol)

IUR – Infecções Urinárias de Repetição UCGPM – Uretrocistografia Permiccional

As opções terapêuticas foram tomadas em função da idade, do tamanho do divertículo e do grau de obstrução por ele provocado. Em duas crianças com DU congénitos (1 e 2), optou-se pela ressecção transuretral da porção distal do divertículo, numa das crianças (2) que apresentava Válvulas da Uretra Posterior (VUP) associadas ao DU, foi efectuada, ressecção transuretral das VUP e da porção distal do divertículo no mesmo tempo operatório. Este procedimento resultou no alívio imediato da obstrução ao esvaziamento vesical em ambas as crianças, encontrando-se estas assintomáticas e com função renal normal, num período de Follow-up (FU) que variou entre um ano e um mês e os três anos e dois meses.

A uretrotomia com retalho perineal após colocação de vesicostomia temporária foi opção terapêutica tomada para um recém-nascido de baixo peso à nascença (3), com um DU congénito muito volumoso que resultava em obstrução ao esvaziamento vesical muito grave. Durante os cinco anos de FU não se verificaram IU, registando-se contudo episódios ocasionais de incontinência urinária até há cerca de nove meses.

Na criança com DU adquirido como complicação da laqueação da fístula uretrorectal (4), foi efectuada ressecção transuretral da porção distal do divertículo, com perda da continência nos dois primeiros meses de pós-operatório. Na criança com DU adquirido como complicação da plastia do intróito vaginal (5) optou-se pela espera vigilante, verificando-se estabilização do volume do divertículo após dois anos e nove meses de FU. Actualmente ambas as crianças mantêm-se assintomáticas e com jacto urinário de força e calibre normais (FU de 2 anos e 9 meses (4) e 10 meses (5)).

Discussão

O DU é uma patologia muito rara na criança (muito mais frequente nos adultos especialmente entre a 3ª e a 5ª décadas de vida) e uma causa incomum de obstrução ao esvaziamento vesical. [1]

É mais frequente em crianças do sexo masculino porém, independentemente do sexo, quase todos os DU se situam na face ventral da uretra.

Na uretra masculina são muito mais frequentes na uretra anterior (onde quase sempre tem origem na face ventral) excepto na fossa navicular, onde se desenvolvem sempre na face dorsal. Na uretra feminina quase sempre tem origem na face ventral (que se relaciona com a parede anterior da vagina) nos dois terços distais (onde drenam as glândulas periuretrais). [1].

A etiologia dos DU permite classificá-los em DU congénitos ou adquiridos, sendo os últimos iatrogénicos ou não. [2]

Os DUC em crianças do sexo masculino, resultam geralmente de falhas no desenvolvimento embrionário, cuja etiopatogenia não é totalmente conhecida. Das diversas hipóteses propostas para a explicar, as mais aceites são: Dilatação quística congénita das glândulas periuretrais; Alterações do desenvolvimento do corpo esponjoso; Paragem na diferenciação do mesênquima periuretral em tecido erétil; Encerramento incompleto da porção ventral da uretra e ruptura de um seringocelo (dilatação quística congénita das glândulas bulbouretrais ou de Cowper). Qualquer destas alterações condicionaria fraqueza segmentar da parede da uretra. Outra hipótese sugerida seria a obstrução congénita da uretra por valvas da uretra anterior ou posterior, que resultaria num aumento da pressão intraluminal a montante, favorecendo a evaginação da mucosa na fascia periuretral. [3]

Na uretra feminina, a dilatação congénita das glândulas periuretrais, é o mecanismo que determina o desenvolvimento de DUC. [4, 5]

Os DU adquiridos podem resultar, em ambos os sexos, de manobras iatrogénicas como instrumentação ou cateterização uretral prolongadas ou de intervenções cirúrgicas como correcção de hipospadias. Os traumatismos genitais ou perineais, bem como presença de cálculos ou infecções urinárias de repetição são as principais causas não iatrogénicas de DU adquiridos.

Independentemente da causa, o mecanismo pelo qual o DU determina o conjunto de sinais e sintomas que constituem o seu quadro clínico é a acumulação de urina no seu interior durante a micção. Ao acumular urina durante a micção, o divertículo distende-se, aumenta de volume e, se for suficientemente volumoso, causa compressão extrínseca da uretra, estreitando o seu lúmen e provocando obstrução ao esvaziamento vesical. [1, 3]

Independentemente da existência ou não de obstrução ao esvaziamento vesical, a urina acumulada no interior do DU, constitui um excelente meio de cultura bacteriano justificando que as infecções urinárias de repetição sejam uma das principais manifestações clínicas. [6]. O esvaziamento do DU após a micção é responsável pelo gotejo pós miccional que é também um sintoma muito frequente. A litíase intradiverticular, que é uma complicação relativamente frequente resulta igualmente da estase urinária intra-diverticular. [7, 8]

Muitas crianças com DU são assintomáticas sendo o diagnóstico feito por meio de exames complementares requisitados para esclarecimento de outras situações

clínicas. Quando sintomáticas, as crianças com DU, apresentam quadros clínicos iniciais variáveis consoante a idade da criança e o grau de obstrução ao esvaziamento vesical. A idade em que se verificam os primeiros sintomas, varia desde o período neonatal até à idade adulta sendo que, cerca de um terço dos casos, são diagnosticados nos dois primeiros meses de vida.

Nos recém nascidos, predominam as infecções urinárias de repetição, muitas vezes acompanhadas de náuseas, vômitos e desidratação. Em crianças mais velhas é mais frequente o gotejo pós miccional, a alteração da força e calibre do jacto urinário, a incontinência urinária e, menos frequentemente, hematuria. Em muitas crianças o DU manifesta-se apenas por tumefacção peniana (quase sempre da face ventral) ou perineal indolor sem outra sintomatologia. Noutras crianças, a hidronefrose bilateral, observada em exames complementares, nomeadamente ecografia pré-natal é a primeira manifestação clínica. [3, 6]

Classicamente o diagnóstico de DU é feito por Uretrocistografia, retrógrada ou permiccional (UCGPM), tendo esta última a vantagem de poder demonstrar patologia vesical, bem como Refluxo vesicoureteral que está associado aos DU em cerca de 20% dos casos. A uretrocopia confirma o diagnóstico ao permitir a visualização directa do colo do divertículo [4,5,9]. Mais recentemente verificou-se que a ecografia constitui uma alternativa menos invasiva, sendo contudo pouco utilizada na prática clínica [12, 13, 14]. Dois estudos efectuados nos últimos 4 anos demonstram que a Ressonância Magnética Nuclear tem alta sensibilidade para o diagnóstico de DU [15]. Porém a utilização deste exame, apenas se recomenda nos casos em que, perante uma forte suspeita, não tenha sido possível obter o diagnóstico com os exames anteriormente referidos. [14, 15]

Os estudos urodinâmicos podem ser úteis como avaliação complementar para verificar a existência de obstrução ao esvaziamento e/ou instabilidade vesical que frequentemente se associam à presença de DU. [1, 6]

As opções terapêuticas recomendadas para os DU na criança do sexo masculino dependem do tamanho e o grau de obstrução por ele provocado. Em crianças assintomáticas, com DU considerados de pequeno volume e com grau de obstrução mínimo, pode optar-se pela espera vigilante (“watchful waiting”) com monitorização da sintomatologia do trato urinário baixo e uretrografias periódicas para verificar a variação de volume do divertículo. [15]

Para crianças sintomáticas, com divertículos de pequeno ou médio volume e com grau de obstrução ligeiro a moderado, a ressecção ou incisão endoscópica

da porção distal do divertículo é o tratamento de escolha. Com este procedimento evita-se a compressão extrínseca da uretra que é feita pela porção distal do divertículo durante o seu enchimento. [15, 16]

Perante divertículos de grande volume, que provoquem obstrução significativa, deve ser proposta a excisão a “céu aberto” (diverticulectomia) que pode ser efectuada em tempo operatório único com reconstrução imediata ou em dois tempos. Neste último caso, coloca-se uma vesicostomia temporária, seguida de excisão em segundo tempo. Esta abordagem está indicada nos casos de obstrução grave, particularmente em recém-nascidos com baixo peso à nascença ou instabilidade hemodinâmica. Porém a uretroplastia pela técnica de *johanson*, que consiste na diverticulectomia deixando os bordos laterais abertos para a pele seguida de encerramento em 2º tempo é também uma alternativa nestas circunstâncias. [17]

Em casos menos graves, pode ser proposta a diverticulectomia seguida de reconstrução no mesmo tempo operatório. [17]

Em crianças do sexo feminino assintomáticas com DU de pequeno volume, a espera vigilante é a melhor abordagem. Os DU de maior volume são tratados com diverticulectomia uretral completa. Após incisão vaginal, expõem-se o DU individualizando cada um das suas camadas. Efectua-se a excisão do DU, seguida de encerramento da uretra que é reforçado por fascia periuretral. A incisão endoscópica deve ser reservada somente para divertículos distais, pois uma incisão mais proximal, pode resultar em incontinência urinária devido a lesão do esfíncter. [4, 5, 18]

Bibliografia

1. Lauri J, Romanzi, Asnat Grouzt and Jerry G. Blaivas. Urethral diverticulum in Children. Diverse presentations resulting in diagnostic delay and mismanagement. The Journal of Urology August 2000; 164: 428-433
2. Leach GE, Sirls LT, Ganabathi K, et al: L N S C3; a proposed classification system of urethral diverticulum. Neurourol Urodyn 1993; 12: 523-531
3. Leach GE, Bavendam TG: Male urethral diverticula. Urology 1987; 30: 407-415
4. Benjamin J, Elliot L, Cooper J, et al: Urethral diverticulum in female: Clinical aspects, operative procedure and pathology. Urology 1974;3: 1-7
5. Roger Dmochowski, MD. Surgery for Vesicovaginal Fistula, Urethrovaginal Fistula and Urethral Diverticulum In: Wash PC, Retik AB, Vaughan ED, Wein AJ, editors. Campbell's Urology – 8th Ed. Philadelphia, Pensilvania, EUA: WB Saunders Company, 2002: 1195-2017

6. Lee RA: Diverticulum of the urethra: Clinical presentation, diagnosis, and management. *Clin Obstet Gynecol* 1984; 27: 490
7. Karanth KS, Yeluri SV, Dessi RM, Shah SC. Congenital urethral diverticulum with stone: a unique presentation. *Urology*, 2003 April. 63 (5): 967-71
8. Aragona F, Mangano M, Artibani W, et al: Stone formation in female urethral diverticulum: Review of the literature. *Int Urol Nephrol* 1989; 21: 621-623
9. Kim B, Hricak H, Tanagho EA: Diagnosis of urethral diverticula in women: Value of MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1993; 161: 809-12
10. Antenatal sonographic findings of congenital urethral diverticulum. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2005 feb; 25 (2); 202-3
11. De kort LM, Uitereaal CS, Beek EJ, Jan Nievelstein RA. Reliability of Voiding cystourethrography to detect urethral diverticulum in boys. *Urology*, 2004 May. 63 (5): 967-71
12. Urethral diverticulum: Diagnosis by ultrasound. *AJR Am J Roentgenol* 1977; 128: 690-691
13. Baert L, Willems P, Oyen R: Endovaginal sonography: New diagnostic approach for urethral diverticula. *Journal of Urology* 1992; 147: 464-467
14. Daneshgari F, Zimmern PE, Jacomides L: Magnetic resonance imaging detection of symptomatic noncommunicating intraurethral wall diverticula in women. *Journal of Urology* 1999; 161: 1259-1262
15. Hoffman MJ, Adams WE: Recognition and repair of urethral diverticula: A report of 60 cases. *Am Journal of Obstet Gynecol* 1998; 92: 106
16. Spencer WF, Stream SB: Diverticulum of the female urethra roof managed endoscopically. *Journal of Urology* 1987; 138: 147-148
17. Leach GE, Ganabathi K: Urethral diverticulectomy. *Atlas Urologic Clinics of North America* 1994; 2: 73-85
18. Ganabathi K, Sirls L, Zimmern PE, Leach GE: Operative management of female urethral diverticulum. In McGuire E (ed): *Advances in Urology*. St. Louis, CV Mosby, 1994b, pp 199-228.