

Urologia
Fundamental

CAPÍTULO
40

Válvula de Uretra
Posterior

Samuel Saiovici
Luiz Figueiredo Mello

INTRODUÇÃO

Válvula de uretra posterior (VUP) é a causa mais comum de obstrução uretral congênita em crianças, com incidência de 1:3000 a 1:8000 nascidos vivos, e de 2 a 8 novos casos em unidades de referência em urologia pediátrica por ano.

Caracteriza-se por estrutura membranosa com origem na mucosa do assoalho da uretra prostática, junto ao verumontano, inserção distal anterior e oblíqua em relação ao eixo longitudinal e abertura de tamanho variável, relacionado ao grau de expressão da doença.

O termo “válvula” implica em obstrução num único sentido, no caso ao fluxo urinário anterógrado, sem dificuldade de instrumentação retrógrada. A classificação proposta por Young vem sendo desafiada, porém ainda não abandonada, com proposição de renomeação das VUP como COPUM (do inglês, *congenital obstructive posterior urethral membranes* ou membranas obstrutivas congênicas da uretra posterior).

A possibilidade de diagnóstico antenatal, de intervenção fetal e de necessidade de avaliação urológica em berçário, além de associação com displasia renal em graus variáveis, refluxo vesicoureteral, patologia vesical, disfunção miccional e insuficiência renal, tornam a VUP, em sua apresentação clínica e em sua abordagem terapêutica, um verdadeiro desafio ao urologista.

HISTÓRICO

Morgagni, em 1717, foi o primeiro a descrever a condição de válvula uretral, reconhecida posteriormente por Langenbeck, em 1802. Budd, em 1840, Pickard, em 1855, e Tolmatschew, em 1870, publicaram disseções em necropsias de pacientes com válvula. Atribuem-se a Tolmatschew e a Bazy, em 1903, os primeiros estudos sistemáticos da anomalia.

Em 1912, Young foi o primeiro a diagnosticar VUP endoscopicamente e tratou o paciente de maneira suprapúbica com cistostomia. Posteriormente, utilizou a abordagem perineal, por meio de rotura forçada da válvula com sondas. Em 1915, realizou o primeiro tratamento endoscópico bem-sucedido em adulto, utilizando aparelho com modificações por ele idealizadas; em 1920, empregou a mesma técnica numa criança.

Randall, em 1921, tratou um doente com cauterização transuretral, forma mais utilizada até hoje.

O crescente número de casos diagnosticados deve-se

inicialmente à utilização sistemática de cistouretrografia miccional a partir de 1957 (Kjellberg) e à ultrassonografia (US) fetal e neonatal a partir da década de 1970.

EMBRIOGÊNESE E ETIOPATOGENIA

Acredita-se que VUP estaria associada à interação de múltiplos genes de pequeno efeito, como tem sido descrito em outras anomalias urológicas relacionadas ao desenvolvimento do ducto mesonéfrico.

Existem várias teorias embriológicas para explicar o aparecimento das VUPs, como serem estruturas müllerianas, representarem desenvolvimento exagerado das pregas normais, serem resquício da membrana urogenital, serem produto da junção anormal entre ducto ejaculatório e utrículo prostático e ainda de serem fusão do colículo seminal com a porção anterior da uretra. A teoria mais aceita é a de inserção anormal e persistência mais distal dos ductos de Wolff (Stephens).

CLASSIFICAÇÃO

Em 1919, Hugh Hampton Young et al. classificaram as VUPs em três tipos, com base em achados de necropsia, admitindo como parâmetros sua localização em relação ao verumontano e seu aspecto. Atualmente, aceitam-se apenas as do tipo I (95% dos casos) como VUP, em função da obstrução num único sentido e da posição em relação ao verumontano, já descritos. As do tipo II e III representam hipertrofia das pregas coliculares proximais ao verumontano (comum em obstrução distal) e estenose congênita da uretra (diafragma transversal ao plano uretral distal ao verumontano, com obstrução nos dois sentidos (anterógrado e retrógrado), respectivamente.

A classificação de Young vem sendo questionada em face da instrumentação prévia, da visualização endoscópica inadequada e da distorção de peças de necropsia. Dewan et al. propuseram a unificação de terminologia para obstruções uretrais como COPUM.

ANATOMIA PATOLÓGICA E FISIOPATOLOGIA

VUPs são membranas delgadas formadas por tecido conjuntivo fibroso, com pequena quantidade

de fibras elásticas e musculares lisas, recobertas em ambas as faces por epitélio do tipo transicional, habitualmente hipoplásico e, às vezes, ulcerado. Tornam-se obstrutivas quando da fusão das bordas anteriores.

A obstrução que a válvula representa ao fluxo urinário provoca dilatação e alongamento da uretra prostática por escassez de tecido muscular, que envolve a uretra em comparação com a parede vesical. O colo vesical pode ficar hipertrofiado, porém sem caráter obstrutivo.

Com a obstrução infravesical fetal pela VUP a bexiga necessita de alta pressão para esvaziamento. O ciclo normal de enchimento e de esvaziamento para desenvolvimento vesical e para aquisição de complacência não ocorre, resultando em hipertrofia e em hiperplasia do músculo detrusor, além de aumento numérico de terminações colinérgicas e de depósito de colágeno. Repercussões decorrentes da dificuldade de esvaziamento vesical iniciam-se em torno da décima semana de vida intrauterina. Hipertrofia do trígono vesical pode determinar alongamento do ureter intramural, o que poderia ser uma proteção ao refluxo vesicoureteral. Elevada pressão intravesical aumenta a resistência ao esvaziamento ureteral, fazendo com que fiquem dilatados e hipertrofiados. Refluxo vesicoureteral aparece em cerca de 50% dos doentes.

Nos rins, as alterações decorrem da obstrução, com atrofia parenquimatosa, pielonefrite, displasia em graus variados (15 a 20%), nefrite intersticial e doença microcística.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA

Uretero-hidronefrose bilateral em fetos do sexo masculino, associada à bexiga espessada e constantemente cheia, caracteriza o aspecto ultrassonográfico antenatal do diagnóstico de VUP. Oligo-hidrâmnio evolutivo revela a gravidade da insuficiência renal fetal. Atualmente, em 60 a 80% dos casos realiza-se diagnóstico pré-natal. VUP seria a única uropatia obstrutiva passível de tratamento intrauterino com algum benefício estimado. Porém displasia renal já estabelecida no momento do diagnóstico e seu eventual tratamento, além das complicações maternas e fetais, restringem a abordagem antes do nascimento.

Nos casos de suspeita diagnóstica antenatal e de confirmação pós-natal de comprometimento bilateral

do trato urinário superior, exame de uretrocistografia miccional é obrigatório ainda no berçário.

Em neonatos sem imagem pré-natal, obstrução infravesical pode se apresentar como distensão abdominal secundária à retenção vesical, uretero-hidronefrose (rins palpáveis) e ascite urinosa. Febre, como manifestação clínica de infecção urinária, e sepse, anemia e icterícia, prejuízo do crescimento ou perda de peso, desidratação e desequilíbrio hidroeletrólítico. Vômitos e diarreia podem ser manifestações da infecção e/ou de insuficiência renal.

Obstrução grave com displasia renal resulta em pouca produção de urina fetal com oligo-hidrâmnio e hipoplasia pulmonar secundária, com possibilidade de ocorrência de síndrome do desconforto respiratório.

Infecção do trato urinário aparece em mais de 50% das crianças maiores de um ano de idade portadoras de VUP e frequentemente é responsável pelo diagnóstico.

Quadro miccional mais evidente, caracterizado por perdas urinárias, urgência, alterações do jato e gotejamento, são sintomas presentes em crianças maiores.

Cistouretrografia miccional ainda é o exame padrão-ouro no diagnóstico de VUP, bem como da associação com refluxo vesicoureteral secundário (Figura 1).

Figura 1 – Cistouretrografia miccional mostra aspecto típico de VUP associada a divertículo vesical.



Ascite urinosa, divertículo vesical e refluxo vesicoureteral maciço em unidade renal displásica são formas de apresentação clínica chamadas de *pop off* (protetoras) uni ou bilateralmente do trato urinário superior.

TRATAMENTO DE NEONATO COM VUP

Avaliação global do neonato é necessária, com especial interesse nas funções pulmonar (hipoplasia associada) e renal (displasia variável) e possível infecção. Confirmada a suspeita de obstrução infravesical (VUP), a abordagem inicial deve ser de drenagem vesical com cateter uretral fino (4 ou 6) sem balão e previsão de curta permanência. Habitualmente, a passagem de cateter uretrovesical retrógrado não oferece dificuldade, sendo rara a necessidade de cateter suprapúbico.

A creatinina sérica nos primeiros dias de vida reflete os níveis maternos, sem indicar a real avaliação da função renal do recém-nascido. É necessária dosagem seriada por 7 a 10 dias após desobstrução vesical para indicação real e prognóstico.

Para meninos nascidos a termo, com peso e funções normais e ausência de infecção, deve-se considerar o tratamento primário da VUP. Novos equipamentos endoscópicos mudaram a abordagem dos neonatos, sendo possível a utilização de eletrodos ou de alças de ressecção sob visão direta, com pequeno risco de lesão uretral. No passado, muitas crianças eram tratadas com cauterizações sem visualização e dirigidas por radioscopia ou com derivação externa vesical (vesicostomia), enquanto aguardavam crescimento e aumento do diâmetro uretral para permitir tratamento endoscópico.

Para doentes com uretras de pequeno diâmetro, infecção urinária ou septicemia, distúrbio hidroeletrólítico e insuficiência renal indica-se vesicostomia.

Em neonato com insuficiência renal grave ou sua manutenção após vesicostomia, pode ser indicada derivação supravesical (pielostomia ou ureterostomia cutânea).

TRATAMENTO DE VUP

Historicamente, a destruição das válvulas era realizada de maneira aberta ou com longos períodos de cateterismo de demora, com complicações inaceitáveis. Outras técnicas sem a visualização direta, como utilização de ganchos, de balões, de cateteres e de valvulótomos com ou sem auxílio de radioscopia, são apenas referências na literatura, sem valor atualmente como tratamento de VUP.

Tratamento da válvula pode ser realizado por acesso retrógrado (mais comum) ou anterógrado (via vesicostomia ou cistostomia primária) em crianças de baixo peso e com

diâmetro uretral reduzido ou na ausência de equipamento endoscópico infantil (comum em nosso meio). Para ressecção, ablação ou cauterização, independentemente do termo, podem ser utilizados eletrodos, fibras, alças ou ganchos de ressecção com correntes de baixa voltagem (ressecção ou cauterização) ou a laser.

Cauterização das válvulas pode ser realizada nas posições de 4 e 8 horas, de 5 e 7 horas, anteriormente na de 12 horas ou ainda nas 3 posições. O objetivo não é a remoção completa de tecido, apenas sua destruição para permitir bom fluxo urinário, pois a lesão térmica tardia causada pela corrente elétrica costuma ser maior que a inicialmente evidenciada no intraoperatório (Figura 2). O colo vesical geralmente hipertrofiado secundariamente não deve ser ressecado ou fulgurado (como no passado) pela possibilidade de provocar incontinência urinária.

Nos casos de derivação vesical ou supravesical prévia, “desderivação” deve ser concomitante ao tratamento de VUP. Cateterismo vesical deve permanecer por 1 a 3 dias, permitindo a passagem precoce de urina no local, diminuindo os riscos de estenose.

Complicações do tratamento endoscópico de VUP são raras, principalmente ablação incompleta e estenose. Observação da micção por parte dos familiares substitui a avaliação do fluxo em neonatos e em lactentes. Controle uretrocistográfico é dispensável na avaliação das crianças desde que não haja distúrbio miccional ou retenção vesical.

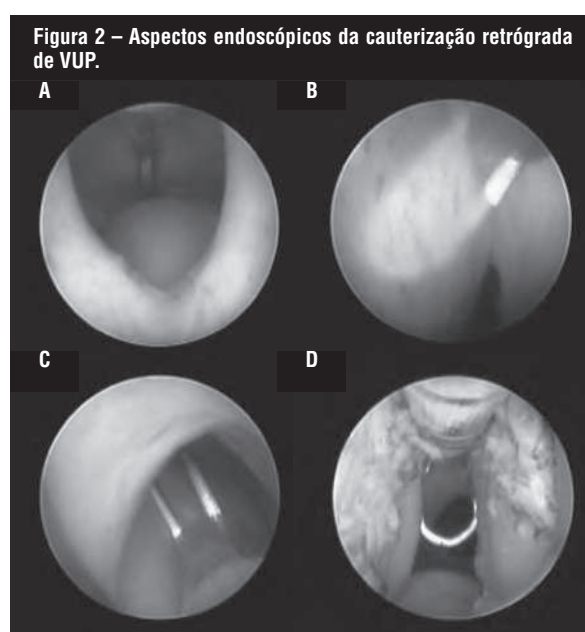
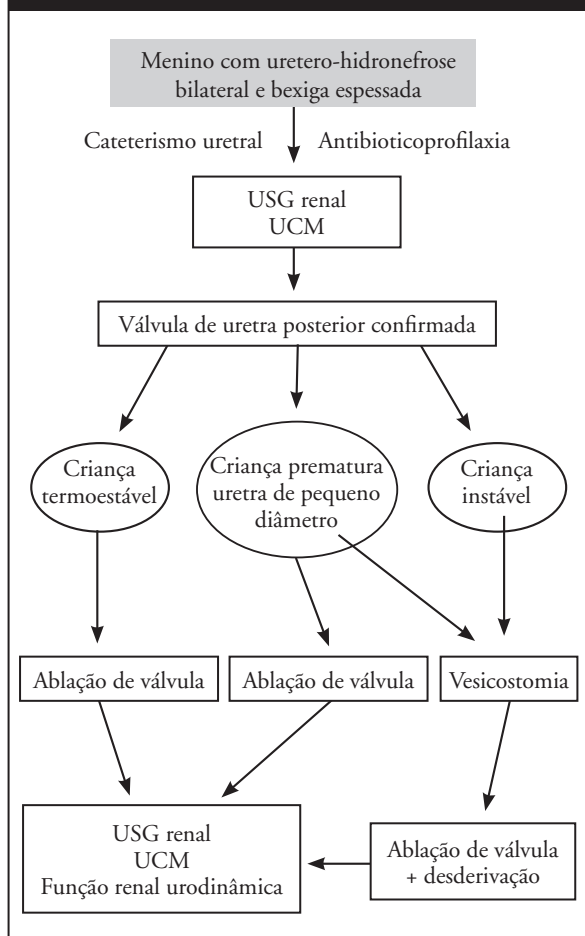


Figura 3 – Algoritmo do tratamento da válvula de uretra posterior
(Saiovici S, et al. Projeto Diretrizes, AMB e CFM, 2006).



SEGUIMENTO PÓS-TRATAMENTO E FATORES PROGNÓSTICOS

Após tratamento das VUPs e desderivação espera-se melhora anatômica e funcional do trato urinário. Alguns fatores contribuem para avaliação da evolução da doença e indicam prognóstico, evidenciando que em alguns casos devemos observar mais atentamente e atuar no sentido de retardar a piora e a evolução para insuficiência renal crônica.

Refluxo vesicoureteral desaparece ou melhora em dois terços dos casos e habitualmente não requer correção. Refluxos de alto grau associados à displasia renal também podem desaparecer e, é interessante lembrar da possibilidade de utilização do urotélio dessa unidade, se necessário em ampliações vesicais.

Estima-se que a creatinina sérica ao final do primeiro ano de vida menor que 1,0 mg indique bom prognóstico e que, quando acima desse valor, poderia evoluir para insuficiência renal crônica. Dosagem de renina plasmática também teria valor prognóstico.

Dilatação persistente do trato urinário superior incomoda muito a pediatras e a nefrologistas, mas na maioria dos casos, podemos evidenciar que ela tem relação com o grau de distensão vesical, isto é, sem obstrução com a bexiga vazia e obstrução variável com a bexiga cheia, dependente, portanto, de complacência vesical. São raros os casos em que há necessidade de abordagem cirúrgica da junção ureterovesical por obstrução. Quando eventualmente poderíamos caracterizar tal necessidade, na maioria dos casos ampliação vesical é a melhor solução.

Perda urinária é fator de mau prognóstico, ocorrendo por poliúria secundária à lesão renal e por baixa complacência vesical.

“BEXIGA DE VÁLVULA”

Progressão ou persistência da dilatação do trato urinário superior, apesar da desobstrução cirúrgica bem-sucedida, define o quadro.

Persistência de alta pressão de micção acarreta, sequencialmente, hipertrofia da musculatura vesical com diminuição da complacência e da capacidade funcional, hipercontratilidade, uretero-hidronefrose e/ou refluxo vesicoureteral, nefropatia e poliúria e urina residual, caracterizando o verdadeiro “vilão” evolutivo, isto é, a bexiga.

Após tratamento cirúrgico das VUPs, a bexiga habitualmente mantém hipercontratilidade por certo período, com posterior melhora, por causa do aumento de fibrose. Aspecto urodinâmico costuma mostrar essa evolução, isto é, hiper-reflexia inicial associada ou não à dissinergia (hipertrofia secundária do colo vesical) e à hipertonia como monótono quadro de diminuição de complacência e de capacidade funcional. Atonia ou falência miogênica é rara e pode estar associada à utilização prolongada de anticolinérgicos mesmo após diminuição da hipercontratilidade.

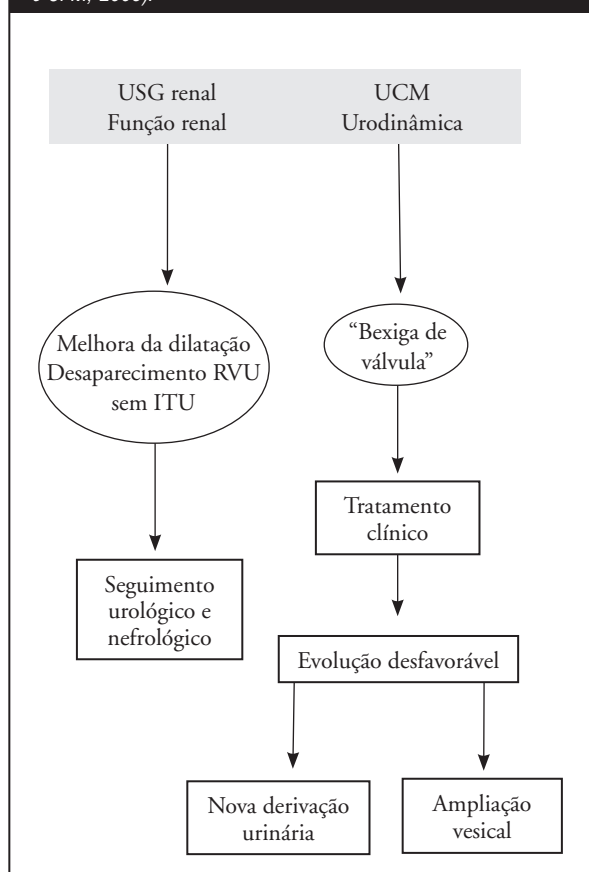
Tratamento de “bexiga de válvula” inclui micções programadas, anticolinérgicos e cateterismo

intermitente. Hipertonia também pode ser aliviada temporariamente com utilização de toxina botulínica. Nos casos de pior evolução clínica com comprometimento renal e poliúria secundária, devemos lembrar da hiperdistensão noturna, sugerida por Koff, e da necessidade de cateterismo noturno intermitente ou de demora.

Ampliação vesical deve ser realizada quando houver dificuldade de controlar clinicamente a piora da função e da dilatação renal ou quando já instalada, como pré-operatório ao transplante renal.

Evolução da doença a longo prazo depende do comportamento e do tratamento das complicações vesicais.

Figura 4 – Algoritmo do tratamento e do seguimento pós-ablação da válvula (Saiovici S, et al. Projeto Diretrizes, AMB e CFM, 2006).



INSUFICIÊNCIA RENAL E TRANSPLANTE

Mesmo com diagnóstico e com possibilidade de desobstrução uretral precoce, acompanhamento e tratamento vesical após ablação de VUP e diminuição das derivações supravesicais e das cirurgias em junção ureterovesical, em cerca de 30% das crianças ainda se evidencia piora gradativa e evolução para insuficiência renal crônica. A incidência de insuficiência renal crônica após 10 a 15 anos do diagnóstico inicial varia de 10 a 21% e pode atingir 51% aos 20 anos de idade.

Avaliação inicial apropriada, tratamento adequado e seguimento multidisciplinar podem ajudar a evitar ou postergar a necessidade de transplante renal ou melhorar a sobrevida do enxerto.

Resultados tardios de crianças ou de adolescentes submetidos a transplante renal, tendo como causa inicial uropatia obstrutiva à VUP, parecem não diferir de outras séries por causas não obstrutivas de insuficiência renal crônica.

LEITURA RECOMENDADA

1. Dewan PA. Congenital obstructing posterior urethral membranes (COPUM): Further evidence for a common morphological diagnosis. *Pediatr Surg Int.* 1993;8:45-50.
2. Young HH, Frontz WA, Baldwin JC. Congenital obstruction of posterior urethra. *J Urol.* 1919;3:289.
3. Saiovici S, Nobre YTDA, Cardoso SNC, Tucci Jr S, Goldraich NP. Projeto Diretrizes AMB. vol IV.
4. Koff SA, Mutabagani KH, Jayanthi VR. The valve bladder syndrome: pathophysiology and treatment with nocturnal bladder emptying. *J Urol.* 2002;167:291-7.
5. Glassberg KI. The valve bladder syndrome: 20 years later. *J Urol.* 2001;166(4):1406.
6. Duckett JW Jr. Cutaneous vesicostomy in childhood. The Blocksom technique. *Urol Clin North Am.* 1974;1:485-95.
7. Dekermaker S, Jesus LE. Válvula de uretra posterior in Rhoden EL. *Urologia no Consultório. Porto Alegre: Artmed; 2009.*
8. Parkhouse HF, Barratt TM, Dillon MJ, Duffy PG, Fay J, Ransley PG, et al. Long-term outcome of boys with posterior urethral valves. *Br J Urol.* 1988;62:59-62.
9. Zaontz MR, Firlit CF. Percutaneous antegrade ablation of posterior urethral valves in infants with small caliber urethras: an alternative to urinary diversion. *J Urol.* 1986;136(1 Pt 2):247-8.
10. Biewald W, Schier F. Laser treatment of posterior urethral valves in neonates. *Br J Urol.* 1992;69:425-7.