

Válvula de Uretra Posterior

*Autoria: Sociedade Brasileira de Urologia
Sociedade Brasileira de Nefrologia*

Elaboração Final: 28 de junho de 2006

Participantes: Saiovici S, Nobre YTDA, Cardoso SNC, Tucci Jr S,
Goldraich NP

O Projeto Diretrizes, iniciativa conjunta da Associação Médica Brasileira e Conselho Federal de Medicina, tem por objetivo conciliar informações da área médica a fim de padronizar condutas que auxiliem o raciocínio e a tomada de decisão do médico. As informações contidas neste projeto devem ser submetidas à avaliação e à crítica do médico, responsável pela conduta a ser seguida, frente à realidade e ao estado clínico de cada paciente.

DESCRIÇÃO DO MÉTODO DE COLETA DE EVIDÊNCIA:

Revisão da literatura.

GRAU DE RECOMENDAÇÃO E FORÇA DE EVIDÊNCIA:

A: Estudos experimentais ou observacionais de melhor consistência.

B: Estudos experimentais ou observacionais de menor consistência.

C: Relatos de casos (estudos não controlados).

D: Opinião desprovida de avaliação crítica, baseada em consensos, estudos fisiológicos ou modelos animais.

OBJETIVO:

Descrever as principais recomendações no diagnóstico e no tratamento da válvula de uretra posterior.

CONFLITO DE INTERESSE:

Nenhum conflito de interesse declarado.

INTRODUÇÃO

A válvula de uretra posterior representa a causa mais freqüente de obstrução uretral em crianças. Incide no sexo masculino, a cada cinco a oito mil nascimentos, representando dois a oito novos doentes por ano em unidades de referência de urologia pediátrica.

Analisando-se as casuísticas de diferentes autores, constata-se uma curva decrescente de mortalidade global nas últimas décadas. Contudo, observa-se pior prognóstico em crianças abaixo de um ano de idade¹(D). A associação com displasia renal em diversos graus e refluxo vésico-ureteral, a patologia vesical variável e disfunção miccional, levam a controvérsias quanto ao tratamento e acompanhamento, não existindo uniformidade de condutas.

A válvula de uretra posterior é uma anomalia congênita, caracterizada por uma estrutura membranosa, localizada na mucosa do assoalho da porção prostática da uretra masculina.

Acredita-se que a válvula de uretra posterior estaria associada a uma interação de múltiplos genes de pequeno efeito, como têm sido descritos em outras anomalias urológicas relacionadas com o desenvolvimento do ducto mesonéfrico.

Existem várias teorias embriológicas para explicar a formação da válvula de uretra posterior, estruturas müllerianas, desenvolvimento exagerado das pregas normais, resquício da membrana urogenital, junção anormal entre o ducto ejaculatório e o utrículo prostático, e fusão do colículo seminal com o teto da uretra. Porém, a mais aceita é a teoria de Stephens, que afirma resultar de uma inserção anormal e persistência da extremidade mais distal dos ductos de Wolff.

A válvula de uretra posterior, com base em achados de necropsia, apresenta três tipos, admitindo como parâmetros a sua localização em relação ao verumontano e o aspecto das mesmas. Atualmente, se aceita apenas as do tipo I (pregas mucosas que se estendem lateral e distalmente ao verumontano, presas às paredes anterolaterais da uretra), como as de mecanismo valvular, isto é, obstrução anterógrada ao fluxo urinário, sem impedir a instrumentação

retrograda. As do tipo II e III representam hipertrofia de pregas coliculares proximais ao verumontano (comuns em obstrução distal) e estenose congênita da uretra (obstrução nos dois sentidos), respectivamente.

O obstáculo que a válvula representa ao fluxo urinário provoca dilatação e alongamento da uretra prostática, devido à escassez de tecido muscular que envolve a uretra em comparação com a parede vesical. O colo vesical pode se encontrar hipertrofiado, porém sem caráter obstrutivo. O músculo detrusor sofre hipertrofia e hiperplasia, ocorrendo também aumento numérico das terminações colinérgicas e depósito de colágeno.

As repercussões à montante, decorrentes da dificuldade de esvaziamento vesical, iniciam-se em torno da décima semana de vida intra-uterina.

A hipertrofia do trígono vesical, às vezes, determina um alongamento do ureter intramural, o que constituiria uma proteção ao refluxo véscico-ureteral. O aumento do tônus do detrusor, a hipertrofia trigonal e a espasticidade vesical, associados com a elevada pressão intraluminal, aumentam a resistência ao esvaziamento ureteral.

Os ureteres apresentam-se dilatados, hipertrofiados e tortuosos em graus variáveis. Pode-se encontrar, eventualmente, em recém-nascidos, volume urinário ureteral maior que o vesical. Nas grandes dilatações ureterais, o esvaziamento ocorre de maneira inadequada, muito mais pela atonia da musculatura e pela elevada pressão intravesical, do que por obstrução da junção uretero-vesical.

O refluxo véscico-ureteral secundário está presente em 40% a 66% dos doentes. Nos rins, as alterações são decorrentes da obstrução, com

atrofia parenquimatosa, pielonefrite, displasia renal, doença microcística e nefrite intersticial. A incidência de displasia renal em portadores de válvula de uretra posterior com obstrução grave, diagnosticados precocemente, é de 15% a 20%, provavelmente mais relacionada à anomalia do broto ureteral e metanefro do que com obstrução ou refluxo.

O diagnóstico ultra-sonográfico de obstrução do trato urinário fetal representa 14% de todas as doenças reconhecidas pelo método, porém, em aproximadamente 22% dos doentes, não é confirmado no período pós-natal. A válvula de uretra posterior representa 10% do total, e também a principal causa de erro no diagnóstico das obstruções urinárias intra-útero.

DIAGNÓSTICO

CLÍNICO

A válvula de uretra posterior é atualmente diagnosticada no período antenatal, por meio da ultra-sonografia, em dois terços dos casos. Setenta e cinco por cento de todos os diagnósticos são feitos antes dos cinco anos de vida, e os restantes 25% compreendem os casos oligossintomáticos. Dois terços dos óbitos ocorrem antes dos dois anos de idade.

A partir da vigésima semana de gestação, pode-se diagnosticar em exames evolutivos a presença de uropatia obstrutiva; em fetos do sexo masculino, bilateralidade, bexiga espessada e constantemente cheia, oligohidrâmnio, ascite ou presença de coleção peri-renal sugerem o diagnóstico de válvula de uretra posterior.

No neonato, pode-se verificar retenção urinária, massas palpáveis nos flancos, febre

como manifestação de infecção urinária, septicemia com anemia e icterícia, prejuízo do crescimento ou perda de peso, desidratação e distúrbios hidroeletrólíticos. Vômitos e diarreia podem ser manifestações de infecção e/ou da insuficiência renal. A obstrução grave com displasia renal resulta em pouca produção urinária fetal com oligohidrâmnio, e hipoplasia pulmonar secundária com possibilidade de ocorrência de síndrome de desconforto respiratório. A válvula de uretra posterior é a principal causa de ascite urinária neste grupo etário.

A infecção do trato urinário está presente em mais de 50% das crianças portadoras de válvula de uretra posterior com idade superior a um ano, e freqüentemente é responsável pelo diagnóstico.

Um quadro miccional mais evidente, caracterizado por perdas urinárias, urgência, enurese, ardor miccional, jato fino e interrompido e gotejamento, são sintomas presentes em crianças maiores.

MÉTODOS DE IMAGEM

No recém-nascido com suspeita diagnóstica antenatal de válvula de uretra posterior, realiza-se ultra-sonografia logo após o nascimento para confirmação dos achados prévios, que, devido à desidratação fisiológica que ocorre no período pós-natal, podem não ser evidenciados, o que indica a repetição do exame após 48 horas.

A uretrocistografia miccional deve ser realizada imediatamente quando as condições clínicas permitirem, pois confirma o diagnóstico. Os achados são de dilatação da uretra prostática, hipertrofia do colo vesical, pouco fluxo distal, bexiga irregular (trabeculação e divertículos), e refluxo vesíco-ureteral em 50% dos doentes.

A cintilografia renal dinâmica (DTPA), estática (DMSA) e com radiofármacos mistos (MAG3) fornecem informações sobre a excreção renal, filtração glomerular e função tubular proximal individual de cada rim. São úteis no controle seqüencial evolutivo após o tratamento inicial ou definitivo. Devido às modificações na função tubular que ocorrem nos recém-nascidos, a cintilografia deve ser realizada, após a segunda semana de vida, e postergada em 60 ou 90 dias, nos prematuros.

A urografia excretora pode ser realizada após o primeiro mês de vida, se a função renal for normal, embora pouco auxilie na indicação do tratamento.

MECANISMOS "POP OFF"

A ascite urinosa, o divertículo vesical e a presença de refluxo vesíco-ureteral maciço em unidade displásica (mais freqüentemente à esquerda) são formas de apresentação da doença, que normalmente conferem um melhor prognóstico, pois preservam, de forma uni ou bilateral, o trato urinário superior.

ABORDAGEM NEONATAL

Confirmado o diagnóstico de válvula de uretra posterior, as primeiras medidas de avaliação clínica devem ser as referentes às funções respiratória e renal, além de iniciar profilaxia antimicrobiana. O cateterismo uretro-vesical deve ser realizado com sonda fina, sem balão, com previsão de curta permanência.

Em casos de recém-nascidos com peso normal, funções respiratória e renal normais e ausência de infecção, bem como nos que atingiram esta estabilidade em 24 a 48 horas, pode-se realizar o tratamento endoscópico (anterógrado ou retrógrado), visando destruir a válvula.

Alterações clínicas como baixo peso, rins palpáveis, ascite, refluxo de alto grau ou bilateral, insuficiência respiratória, insuficiência renal, infecção urinária refratária ou septicemia podem requerer derivação urinária externa.

Deve-se evitar a derivação com utilização de cateteres (cistostomia ou nefrostomia), pois facilitam a infecção por bactérias resistentes e podem provocar quadro séptico nos neonatos.

A vesicostomia, proposta por Blocksom e difundida por Duckett desde 1974, é indicada quando da impossibilidade de destruição primária da válvula de uretra posterior, principalmente nos casos de infecção e septicemia, ascite urinosa, insuficiência renal, ou quando o diâmetro uretral não permite instrumentação¹(D).

A derivação supravesical (pielostomia cutânea ou ureterostomia) deve ser utilizada preferencialmente quando não ocorre a normalização da função renal.

INDICADORES PROGNÓSTICOS

Após o tratamento da válvula de uretra posterior e desderivação, espera-se a melhora anatômica e funcional do trato urinário, porém, em alguns casos, ocorre piora do quadro obstrutivo. Alguns fatores contribuem para a evolução da doença e seu prognóstico:

- Refluxo vésico-ureteral: Desaparece ou melhora em dois terços dos casos. Normalmente não requer correção, e devido ao espessamento da bexiga oferece um risco de 30% de complicações nos reimplantes uretero-vesicais. Os refluxos de alto grau em unidades displásicas normalmente são tratados com nefroureterectomia, porém,

quando houver necessidade de ampliação vesical, pode-se realizar a nefrectomia e se utilizar o ureter dilatado para auto-ampliação vesical.

- Função renal: Estima-se que a creatinina sérica ao final do primeiro ano de vida seja um indicativo prognóstico. Crianças com valores de creatinina < 1,0 mg% teriam pouca probabilidade de evolução para insuficiência renal crônica (0/31), e com valores > 1,0 mg%, podem evoluir para IRC (7/19)²(C). Recentemente, a determinação da ativação da renina plasmática vem surgindo como um possível marcador, permitindo o reconhecimento precoce da lesão renal.
- Dilatação do trato urinário superior: A grande maioria dos casos situa-se na condição de não obstrução com a bexiga vazia e de obstrução durante o enchimento vesical (Tipo II de Glassberg), dependendo da complacência da bexiga. Portanto, em raros casos existe indicação de tratamento cirúrgico da junção uretero-vesical³(D).
- Continência: A perda urinária é um fator de mau prognóstico na evolução dos meninos tratados por válvula de uretra posterior, tendo como causa a lesão do esfíncter externo (raro), lesão do colo vesical, o grande volume urinário (poliúria secundária à lesão renal) e a baixa complacência vesical. A incidência de insuficiência renal em crianças continentais aos cinco anos de idade é de 5%, e de 46% nas incontinentes⁴(C).
- Fator vesical “Bexiga de Válvula”.

BEXIGA DE VÁLVULA

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

Urodinamicamente caracteriza-se por alta pressão de micção, baixa capacidade, baixa complacência e, na maioria dos casos, hipercontratibilidade. Estas alterações, associadas à nefropatia evolutiva com poliúria, e conseqüente aumento de urina residual e hiperdistensão, levam a um quadro de piora progressiva anatômica e funcional renal.

O tratamento da “Bexiga de Válvula” consiste na administração de anticolinérgicos, treinamento para micções programadas, cateterismo intermitente, e, quando necessária, ampliação vesical. O seguimento evolutivo deve ser cuidadoso, com reavaliações freqüentes quanto à função, dilatação e alterações urodinâmicas.

Os raros casos de hipocontratibilidade (falência miogênica) são decorrentes do tratamento com anticolinérgicos.

O quadro definido como “síndrome da hiperdistensão vesical noturna” demonstrou que a manutenção do tratamento durante o período noturno, com esvaziamento freqüente, reverteu a incontinência, volume residual, poliúria, e com melhora da função renal em crianças com bexiga de válvula e outras doenças vesicais⁵(C).

TRATAMENTO

TRATAMENTO CIRÚRGICO

A meta de qualquer intervenção cirúrgica em crianças com válvula de uretra posterior é preservar a função renal e vesical, minimizar a morbidade e as lesões iatrogênicas.

As múltiplas formas de ablação da válvula de uretra posterior, principalmente em neonatos e lactentes, refletem a dificuldade de

instrumentação uretral e o risco de lesão e estreitamento da mesma.

ABLAÇÃO ENDOSCÓPICA PRIMÁRIA

Ablação transuretral da válvula sob visão direta é o primeiro e mais comum método para tratamento da obstrução em recém-nascidos.

Em crianças estáveis a termo, o procedimento começa calibrando e dilatando suavemente a uretra com cateter uretral plástico nº 4, 6, 8 e, eventualmente, nº 10, depois de adequada lubrificação. Esse procedimento permite acomodar o cistoscópio e/ou ressector pediátrico. A cauterização das válvulas deve ser completada nas posições póstero-laterais e, quando necessário, anteriormente, para assegurar o completo alívio da obstrução. Após o procedimento, se mantém o cateter uretral por até três dias. A utilização de Neodymium Yag laser tem sido relatada na ablação endoscópica da válvula de uretra posterior⁶(C).

O colo vesical geralmente hipertrofiado não deve ser ressecado e/ou fulgurado, com riscos de incontinência urinária⁷(C).

Crianças prematuras ou de baixo peso com diâmetro uretral reduzido requerem abordagem modificada para o tratamento da obstrução. Pode-se utilizar ablação primária endoscópica anterógrada ou derivação vesical.

A ablação transvesical utilizando vesicostomia prévia ou abordagem vesical primária percutânea e suprapúbica foi descrita em 1984, com objetivo de evitar trauma uretral, permitindo a utilização de instrumental endoscópico pediátrico ou adulto⁸(C).

Nos casos de cauterização endoscópica após derivação urinária prévia, a reconstrução do trato urinário concomitante é recomendada, pois o fluxo urinário uretral diminui o risco de estenose de uretra significativamente⁹(C).

VESICOSTOMIA

A derivação urinária através da vesicostomia pode ser indicada em casos selecionados, no entanto, não deve ser proposta como abordagem vantajosa frente à ablação endoscópica primária, pois quando comparadas quanto à mortalidade, à preservação de função renal ou às complicações pós-operatórias não mostrou melhores resultados. A modalidade de tratamento também não afetou o crescimento somático no primeiro ano de vida¹⁰⁻¹²(C).

A vigilância com ultra-sonografia após a realização da ablação endoscópica auxilia no direcionamento de tratamentos futuros.

A melhora da uretero-hidronefrose após a incisão da válvula de uretra posterior, sem melhora correspondente da creatinina, sugere presença de displasia renal importante. Estas crianças evoluem para insuficiência renal, a despeito da derivação urinária.

A derivação vesical pós-ablação primária deve ser considerada quando o resíduo pós-miccional é elevado, especialmente se uretero-hidronefrose ou perda da função renal (creatinina > 1,8 mg/DL) estão presentes¹³(D). Esta também é defendida em crianças com refluxo vésico-ureteral bilateral de alto grau, com piora da função renal nesses casos.

A vesicostomia é útil no grupo de crianças com infecção grave, apesar da ablação

endoscópica e desobstrução eficiente, e tratamento medicamentoso profilático adequado¹¹(C).

As derivações supravesicais têm sido indicadas com precaução, embora existam relatos sustentando o conceito que esta preservaria a função renal em crianças com obstrução grave^{14,15}(C), sugere-se que os altos índices de displasia renal nesta população limitam qualquer benefício durável além da infância¹⁶(C).

Prefere-se a pielostomia cutânea à ureterostomia, pelo risco de comprometimento vascular na eventual reconstrução.

A maioria dos casos que não apresentam melhora da uretero-hidronefrose após a ablação da válvula de uretra posterior é causada por grave disfunção detrusora.

VÁLVULA DE URETRA POSTERIOR E INSUFICIÊNCIA RENAL

Apesar dos avanços no diagnóstico e tratamento cirúrgico da válvula de uretra posterior nas últimas décadas, 13% a 64% das crianças ainda apresentam insuficiência renal crônica ou doença renal em estágio terminal, em um seguimento a longo prazo. A incidência de insuficiência renal após 10 a 15 anos do diagnóstico da válvula de uretra posterior varia de 10% a 21%, e pode atingir os 51% aos 20 anos de idade. Obviamente, a válvula de uretra posterior é uma entidade que deve ser tratada de forma criteriosa e necessita de seguimento nefrológico criterioso, iniciado precocemente e mantido a longo prazo.

O grau de displasia renal presente ao nascimento é irreversível, e determina o potencial para o crescimento e a função renal. Um nível de

creatinina sérica superior a 0,8 - 1,0 mg/DL¹⁷(C) também sugere um prejuízo na taxa de filtração glomerular (TFG < 70 ml/min/1,73m²) e deterioração da função renal em longo prazo¹³(D).

A preservação da função renal depende do alívio efetivo e precoce da obstrução urinária e da prevenção do dano renal pela pielonefrite. O reconhecimento da gravidade da disfunção vesical pelo estudo urodinâmico e a repercussão no trato urinário superior são fundamentais para que se atinja essa meta.

Nos casos que se apresentam com baixa complacência e capacidade vesical não ocorrendo melhora com o tratamento conservador, a realização de ampliação vesical permite a obtenção de volume adequado e pressões de enchimento seguras, devendo ser realizada antes do transplante.

A avaliação inicial apropriada, o tratamento adequado e o seguimento multidisciplinar

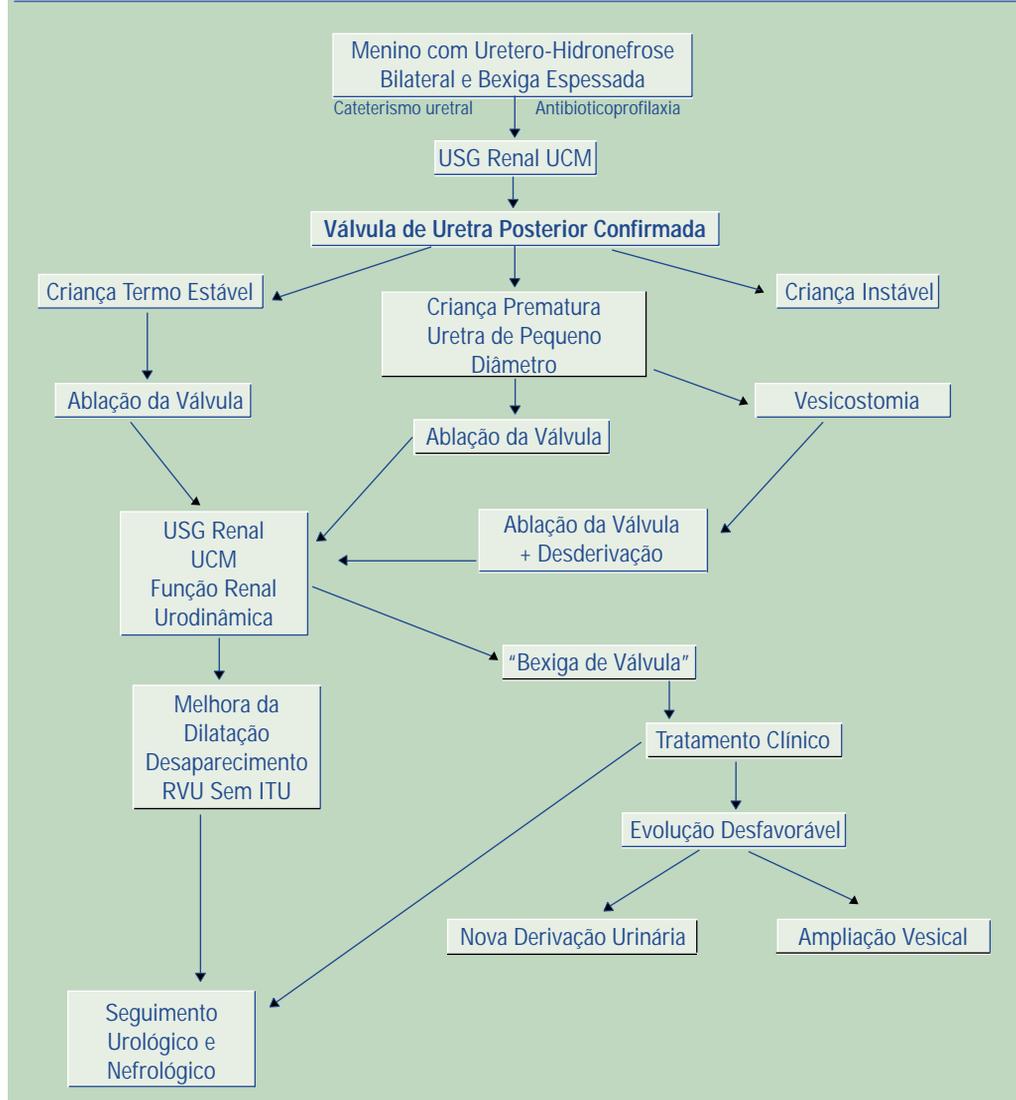
podem ajudar a evitar ou postergar a necessidade de transplante renal, ou pelo menos melhorar a sobrevida do enxerto.

A uropatia obstrutiva é causa freqüente de doença renal em estágio terminal na infância e corresponde a 16,3% dos transplantes renais. Dentro deste grupo, a válvula de uretra posterior é o diagnóstico mais comum. Os resultados de transplante renal em pacientes com válvula de uretra posterior têm sido contraditórios. Relata-se que pacientes com déficit na função vesical apresentam maior risco na perda do enxerto, uremia e infecção. Por outro lado, muitas séries têm demonstrado excelentes resultados com transplante realizado na bexiga de válvula nativa¹⁸(B)¹⁹(C).

A avaliação da dinâmica vesical com exames de imagem e estudo urodinâmico devem ser realizados nos casos de diminuição da função do enxerto.

Figura 1

Algoritmo do Tratamento da Válvula de Uretra Posterior



REFERÊNCIAS

1. Duckett JW Jr. Cutaneous vesicostomy in childhood. The Blocksom technique. *Urol Clin North Am* 1974;1:485-95.
2. Connor JP, Burbige KA. Long-term urinary continence and renal function in neonates with posterior urethral valves. *J Urol* 1990;144:1209-11.
3. Glassberg KI, Schneider M, Haller JO, Moel D, Waterhouse K. Observations on persistently dilated ureter after posterior urethral valve ablation. *Urology* 1982;20:20-8.
4. 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.
5. Koff SA, Mutabagani KH, Jayanthi VR. The valve bladder syndrome: pathophysiology and treatment with nocturnal bladder emptying. *J Urol* 2002;167:291-7.
6. Biewald W, Schier F. Laser treatment of posterior urethral valves in neonates. *Br J Urol* 1992;69:425-7.
7. Whitaker RH, Keeton JE, Williams DI. Posterior urethral valves: a study of urinary control after operation. *J Urol* 1972;108:167-71.
8. 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.
9. Crooks KK. Urethral strictures following transurethral resection of posterior urethral valves. *J Urol* 1982;127:1153-4.
10. Walker RD, Padron M. The management of posterior urethral valves by initial vesicostomy and delayed valve ablation. *J Urol* 1990;144:1212-4.
11. Farhat W, McLorie G, Capolicchio G, Khoury A, Bagli D, Merguerian PA. Outcomes of primary valve ablation versus urinary tract diversion in patients with posterior urethral valves. *Urology* 2000;56:653-7.
12. Narasimhan KL, Kaur B, Chowdhary SK, Bhalla AK. Does mode of treatment affect the outcome of neonatal posterior urethral valves? *J Urol* 2004;171(6 Pt 1):2423-6.
13. Strand WR. Initial management of complex pediatric disorders: prunebelly syndrome, posterior urethral valves. *Urol Clin North Am* 2004;31:399-415, vii.
14. Jaureguizar E, Lopez Pereira P, Martinez Urrutia MJ, Espinosa L, Lobato R. Does neonatal pyeloureterostomy worsen bladder function in children with posterior urethral valves? *J Urol* 2000;164:1031-4.
15. Kim YH, Horowitz M, Combs A, Nitti VW, Libretti D, Glassberg KI. Comparative urodynamic findings after primary valve ablation, vesicostomy or proximal diversion. *J Urol* 1996;156(2 Pt 2):673-6.

16. Smith GH, Canning DA, Schulman SL, Snyder HM 3rd, Duckett JW. The long-term outcome of posterior urethral valves treated with primary valve ablation and observation. *J Urol* 1996;155:1730-4.
17. Warshaw BL, Hymes LC, Trulock TS, Woodard JR. Prognostic features in infants with obstructive uropathy due to posterior urethral valves. *J Urol* 1985;133:240-3.
18. Seikaly M, Ho PL, Emmett L, Tejani A. The 12th Annual Report of the North American Pediatric Renal Transplant Cooperative Study: renal transplantation from 1987 through 1998. *Pediatr Transplant* 2001;5:215-31.
19. Reinberg Y, Gonzalez R, Fryd D, Mauer SM, Najarian JS. The outcome of renal transplantation in children with posterior urethral valves. *J Urol* 1988;140:1491-3.