

Incontinência urinária por agenesia de uretra feminina: relato de caso

Urinary incontinence related to urethral female agenesis: case report

Matheus Pereira Vieira^{1*}, André Costa-Matos², Luís Gustavo Morato de Toledo³, Paulo Eduardo Goulart Maron⁴, Maurício Akira Gonçalves Assakawa⁵, Rui Wanderley Mascarenhas Júnior⁵, Marjo Deninson Cardenuto Perez⁶

Resumo

Agenesia de uretra feminina é uma forma acentuada, rara de hipospádia feminina, de etiologia não conhecida, pouco relatada na literatura, com poucos dados a cerca da epidemiologia e sintomas associados. Esta anormalidade é proveniente de falha no desenvolvimento do seio urogenital, relacionada a defeito na migração caudal da parede dorsal da uretra. Uma vez estabelecido o diagnóstico, o tratamento deverá ser exposto à paciente, sendo necessário optar por apenas uma derivação ou confecção cirúrgica de neouretra. Relatamos um caso de uma paciente com agenesia de uretra associada à incontinência urinária desde o nascimento, a qual foi submetida à reconstrução de uretra com a própria mucosa vaginal e retalho de Martius associado à ampliação vesical e sling, evoluindo continente no pós operatório e melhorando consideravelmente sua qualidade de vida.

Descritores: Incontinência urinária, Uretra/anormalidades, Sistema urinária/anormalidades

Abstract

Agenesis of the female urethra is sharply rare female hypospadias, the etiology is not known, rarely reported in literature, with little data about the epidemiology and symptoms. This abnormality is from failure in the development of the urogenital sinus, related to a defect in the migration flow from the dorsal wall of the urethra. Once the diagnosis, treatment should be exposed to the patient, being necessary to choose only one derivation or making surgical neouretra. We report a case of a patient with agenesis of the urethra associated with urinary incontinence since birth, who underwent urethral reconstruction with her vaginal mucosa and Martius flap associated with bladder augmentation and sling, evolving continent postoperatively and considerably improving her quality of life.

Key words: Urinary incontinence, Urethra/abnormalities, Urinary tract/abnormalities

Introdução

A agenesia de uretra feminina é uma anormalidade congênita, decorrente de uma falha no desenvolvimento do seio urogenital. Normalmente está associada a outras inúmeras anormalidades deste seio. Essa condição é uma forma acentuada de hipospádia feminina em que o colo vesical se abre diretamente na vagina. Na literatura há pouco conhecimento de tal afecção, desta forma dados relacionados a incidência, prevalência, bem como sintomas associados não são bem estabelecidos.

A etiologia permanece obscura. O terço distal da vagina é derivado do seio urogenital e os dois terços proximais da fusão dos ductos de Muller. Já a uretra feminina é derivada do seio urogenital, sendo que sua parede dorsal origina-se dos ductos de Wolff, quando da sua migração caudal. Assim, anormalidades no desenvolvimento desta estrutura podem explicar a formação das hipospádias¹. A hipospádia feminina pode ser distal (uma anormalidade uretral pura) ou proximal (um defeito na parede uretral posterior, ge-

1*. Médico-residente do 2º ano de Cirurgia Geral do Departamento de Cirurgia da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo – (In memoriam)

2. Médico-residente do 3º ano de Urologia do Departamento de Cirurgia da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo

3. Professor Instrutor da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo – Departamento de Cirurgia

4. Médico-residente do 2º ano de Cirurgia Geral do Departamento de Cirurgia da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo

5. Médico-residente da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo - Departamento de Cirurgia

6. Professor Adjunto da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo – Departamento de Cirurgia

Trabalho realizado: Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo – Departamento de Cirurgia
Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo – Departamento de Cirurgia

Endereço para correspondência: Paulo Eduardo Goulart Maron. Rua Marques de Itu, 679 – aptº 132 – Vila Buarque – 01223-001 – São Paulo – SP – Brasil. e-mail: paulomaron@hotmail.com.

ralmente associado a hipoplasia do colo vesical)². A suspeita clínica a partir do exame físico é imperativa, sendo realizado em seguida estudo confirmatório com uretro-cistografia. Confirmado o diagnóstico, é importante a avaliação dos órgãos pélvico-abdominais que fazem parte do trato genital e urinário, devido à frequente associação de anormalidades, como citado anteriormente, e então definir qual tipo e prioridade no tratamento.

Relatamos um caso raro de agenesia de uretra feminina, principalmente por não ter concomitância com outras anomalias, e seu tratamento cirúrgico demonstrando o quanto medidas simples podem ajudar a resolver casos aparentemente complexos.

Caso clínico

Paciente feminina de 40 anos, com história de incontinência urinária total desde o nascimento. Referiu ter tentado tratamento na infância, com vários especialistas dentre ginecologistas e urologistas, porém sem sucesso. Apesar da perda urinária contínua, casou-se e tem dois filhos. Em relação a qualidade de vida, referia ter o incômodo de utilização de fraldas, mas que adaptou-se ao longo do tempo. Ao exame físico apresenta ausência de uretra, com colo vesical aberto na vagina e perda urinária contínua; útero totalmente retrovertido, sem distopias, sem malformação anorretal. Solicitada uretro-cistografia miccional sendo realizada com a sonda de Foley tracionada contra o colo vesical, evidenciando bexiga contraída e refluxo vesico-ureteral à esquerda (figura 1). Paciente foi submetida a tratamento cirúrgico descrito a seguir. Após raqui-anestesia, passagem de sonda de foley pelo orifício do colo vesical (figura 2). Abertura da mucosa vaginal em região lateral ao orifício (figura 3). Confeção de neouretra com retalhos de mucosa vaginal e interposição de retalho de Martius para cobertura



Figura 1 - Uretro-cistografia realizada no pré-operatório.

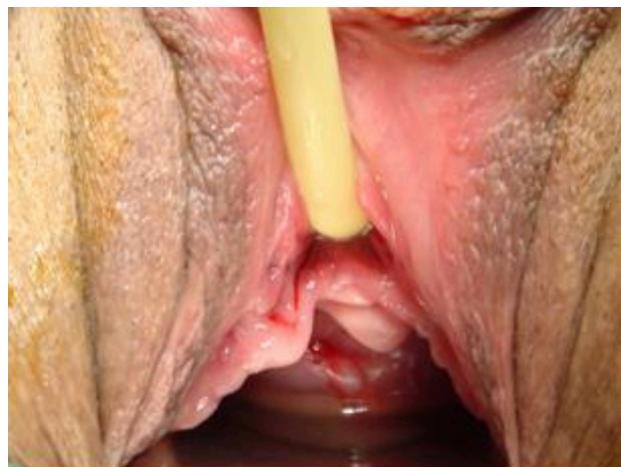


Figura 2 - Aspecto da uretra hipospádica.



Figura 3 - Abertura da mucosa vaginal lateralmente ao leito uretral.

da mesma (figuras 4 e 5), além de ampliação vesical com íleo e sling aponeurótico retentor. Evoluiu sem intercorrências no pós operatório (PO), recebendo alta hospitalar no 2º PO. A sonda de Foley foi retirada no 30º PO e a paciente evoluiu continente e bem adaptada ao cateterismo intermitente em acompanhamento ambulatorial, com melhora significativa de sua qualidade de vida.

Discussão

Pacientes do sexo feminino com hipospádia geralmente tem associadas anomalias genito-urinárias e na maioria das vezes o diagnóstico é no período inicial da vida³. Na idade adulta é mais raro e grande parcela das pacientes vem encaminhada de ginecologistas. De acordo com Derevianko et al³, assim como nos homens, esta patologia ocorre mais frequentemente do que se pensava na mulher mas não é reconhecida pelos médicos devido ao pouco conhecimento do assunto.



Figura 4 - Confeção da neouretra.



Figura 5 - Retirada do retalho de Martius para cobertura da neouretra.

Uma vez diagnosticada, é necessário complementar a investigação de todo o trato genito-urinário e a partir daí, decidir qual o próximo e prioritário passo, em relação a resolução das anomalias. Hipospádia feminina sem outra anormalidade, como o caso descrito, é pouco freqüente podendo estar associada a outras alterações congênitas do seio urogenital, útero bicorno, septo e atresia vaginal, por exemplo².

Nos casos de agenesia da uretra, as principais complicações associadas são cistites de repetição com germes da flora vaginal⁴, incontinência urinária, vaginites ou até hidronefroses com repercussão à função renal. Existe relato de cálculo vaginal em associação à hipospádia na mulher, conforme Bhat et al⁵ relataram. Para essas condições impõe-se o tratamento cirúrgico, com uma das opções a seguir. A primeira consiste em

realizar uma derivação urinária através de vesicostomia ou cistostomia e a segunda uma reconstrução da uretra⁶, devendo esta ser a opção preferencial. O método de reconstrução mais utilizado é o descrito por Hendren^{7,8} em 1980, que utiliza um retalho perineal, transpondo a abertura uretral na vagina para região do períneo acima do clitóris³. Também é descrita a utilização de mucosa vesical ou jugal para criação de uma nova uretra^{7,8}. Em nosso caso utilizamos a própria mucosa vaginal adjacente ao leito uretral.

O caso relatado demonstra alguns aspectos relacionados à reconstrução do trato urinário baixo, em uma paciente com hipospádia feminina proximal. Pelo desuso desde a vida intra uterina, a paciente tinha uma bexiga hipodesenvolvida, que foi ampliada com segmento de íleo. Além disso, não possuía esfíncter uretral, sendo necessário um sling retentor para garantir sua continência. A uretra também foi alongada para permitir cateterismo intermitente com facilidade. Existem poucos trabalhos relacionados ao assunto na literatura, com alguns relatos, principalmente artigos publicados em décadas passadas, conforme a bibliografia revisada, dificultando deste modo uma padronização de tratamento. O esclarecimento adequado com bom entendimento e consentimento do paciente aliados à criatividade do cirurgião são elementos que formam a base do princípio do tratamento cirúrgico nestes casos.

Conclusão

Agnesia de uretra feminina é anomalia pouco diagnosticada, não devido à infreqüência mas pelo pouco conhecimento pelo mundo, permanecendo sem dados suficientes para maior estabelecimento de condutas. É afecção importante e deve ser lembrada nos casos de anomalias do trato genitourinário ou em casos incomuns de cistite e incontinência urinária. O relato descrito demonstra um tratamento simples, que com criatividade e um conjunto de procedimentos cotidianos do urologista tornou-se factível a resolução de um caso com complexidade aparente.

Referências Bibliográficas

1. Elder JS. Congenital anomalies of the genitalia. In: Walsh PC, Retik AB, Vaughan ED Jr, Wein AJ, editors. Campbell urology. 7th ed. Philadelphia: W.B. Saunders; 1998. v. 2, p. 2120-43.
2. Knight HML, Phillips NJ, Mounquand PD. Female hypospadias: a case report. J Pediatr Surg. 1995; 30: 1738-40.
3. Derevianko IM, Derevianko TI, Ryzhkov VV. [Hypospadias in females]. Urologia. 2007; 3:26-8.
4. Derevianko TI. [Vaginal ectopia of urethra as a cause of chronic recurrent cystitis in women: diagnosis and treatment]. Urologia. 2009; 5:18-21.
5. Bhat A, Saxena R, Bhat MP, Dawan M, Saxena G. Female hypospadias with vaginal stones: A rare congenital anomaly. J Pediatr Urol. 2010; 6: 70-4.

6. Mitchel ME, Hensle TW, Crooks KK. Urethral reconstruction in the young female using a perineal pedicle flap. *J Pediatr Surg*. 1982; 17: 687-94.
7. Hendren WH. Reconstructive problems of the vagina and the female urethra. *Clin Plast Surg*. 1981; 7: 207-34.
8. Hendren WH. Construction of female urethra from vaginal wall and perineal flap. *J Urol*. 1980; 23: 657-62.

Trabalho recebido: 17/05/2010
Trabalho aprovado: 08/10/2010