

PSEUDOEXTROFIA VESICAL: UMA ASSOCIAÇÃO INCOMUM

VESICAL PSEUDOEXTROPHY: AN UNUSUAL ASSOCIATION

Ana Paula Araripe de Melo Lopes¹
Beatriz Machado Thomaz Vasconcelos²
Rachel de Queiroz Barreira³
Priscila Favoritto Lopes⁴

RESUMO: O objetivo da pesquisa foi enfatizar a existência e a raridade da pseudoextrofia vesical correlacionando-a com a importância do exame físico para diagnóstico. Métodos: Busca relatar um caso por meio de informações retiradas de prontuários médicos, exames e consultas periódicas. Resultados e discussão: A pseudoextrofia vesical, variante rara da extrofia vesical, consiste em uma bexiga sem alterações morfológicas, coberta por uma membrana epitelial, que hérnia entre os músculos retos abdominais aos esforços. As diversas queixas do paciente, somadas às alterações apresentadas ao exame físico, levaram à investigação detalhada do caso e detecção de: bexiga hiperativa com divertículos e resíduo pós miccional, orquiepididimite de repetição e varicocele. Conclusão: A valorização dos dados de exame físico nos levou a perceber uma patologia silenciosa, mas com grande potencial de deterioração da função renal e de alteração da fertilidade do paciente. Seu seguimento será fundamental para um desenvolvimento adequado e para a prevenção destas complicações ao longo da vida do paciente.

Palavras-chave: Exame físico. Má formação vesical. Pseudoextrofia vesical. Urologia.

ABSTRACT: The Objective of research was emphasize the existence and rarity of bladder pseudoextrophy and correlate with the importance of physical examination for diagnosis. Methods: Report a case through the Study of patient records, exams and periodic appointments. Results and discussion: Bladder pseudoextrophy, rare variant of bladder extrophy, consists in a structurally normal bladder, covered by a epithelial membrane, that herniates through abdominal wall during efforts. The many patient complaints, added to the physical exam signs, led to the investigation of the urinary tract and detection of: hiperactive bladder with diverticulum and voiding residue recurrent epididymo-orchitis and varicocele. Conclusion: The value of a well executed physical exam led us to notice a silent incidious disease, that has big potential to

¹ estudante de medicina da instituição FAHESP/IESVAP em Parnaíba-PI. Diretora de ensino da liga de cirurgia geral (LIACIG)

² Estudante de medicina na instituição FAHESP/IESVAP em Parnaíba-PI, presidente da liga de cirurgia geral (LIACIG)

³ estudante de medicina na instituição FAHESP/IESVAP em Parnaíba-PI. Vice-presidente da liga de cirurgia geral (LIACIG)

⁴ Possui graduação em Medicina pela Pontifícia Universidade Católica de Campinas (2009), residência em Cirurgia Geral (2013) e Cirurgia Pediátrica (2016) pelo Hospital Santa Marcelina. Atualmente é cirurgiã pediátrica dos Hospitais Marques Basto, Santa Casa de Misericórdia de Parnaíba e Hospital Estadual Dirceu Arcoverde. Atua ainda como professora do Curso de Medicina da UFDPar Campus Ministro Reis Veloso e da Faculdade de Ciências Humanas, Exatas e da Saúde do Piauí/ Instituto de educação superior do Vale do Parnaíba (FAHESP/IESVAP) e é mestranda do Programa ProfSaúde da UFPI.

decrease renal function and lower fertility. Follow up is fundamental for the right development of this patient and for preventing complications through out his life.

Keywords: Examination. bladder malformations. vesical pseudoextrophy. Urology.

INTRODUÇÃO

A extrofia vesical consiste na herniação ventral da bexiga, que está localizada na região supra púbica, com sua parede posterior exposta em decorrência de uma anomalia na formação da sua parede anterior. Envolve também a musculatura abdominal e pélvica, osso púbico, uretra, genitália e ureteres, que estão em posição anatômica padrão e quase sempre são refluxivos. (RHODEN,2009)

Essa patologia é uma má formação congênita rara, que ocorre entre 1:10.000 e 1:50.000 nascidos vivos, em média 1:30.000 nativos. Sua maior prevalência é no sexo masculino, com proporção de 2,3:1. (BARROSO,2006)

Frequentemente podem ocorrer alterações anatômicas como o complexo extrofia-epispádia, diástase da sínfise púbica e da musculatura abdominal, ausência umbilical, rotação externa dos ossos pélvicos, curvatura dorsal peniana, anteriorização anal, clitóris ou glândula bífidas e vagina e uretra encurtadas com orifício vaginal potencialmente estenótico, além de deslocado anteriormente. (ESPINOSA,2005)

Existem três variantes da extrofia vesical clássica: fissura vesical superior, dupla extrofia e pseudo-extrofia vesical. Nos concentraremos nesse último subtipo, que acomete 10% dos casos e é caracterizada por uma bexiga sem alterações anatômicas, coberta por uma membrana epitelial, porém herniada, causando diástase no terço inferior do músculo reto abdominal e uma anormalidade umbilical, a qual é a variante mais comum relacionada a essa patologia. Geralmente não são observados defeitos fisiológicos significantes no trato urinário, pois há apenas um defeito na migração da porção mesodérmica superior. (RHODEN,2009)

Esse estudo tem como finalidade apresentar o caso de um menino de 9 anos diagnosticado com pseudo-extrofia vesical, associado à orquiepididimite de repetição, varicocele e bexiga neurogênica. Ademais, o projeto torna-se relevante pela raridade do caso e tem o intuito de mostrar a importância do exame físico no diagnóstico precoce.

Esse estudo tem como objetivos relatar a existência da pseudo-extrofia vesical, a qual é uma doença rara, apresentar o seu quadro clínico e evidenciar a importância do exame físico para o diagnóstico precoce. Desejamos também salientar a importância de valorizar dados de exame físico para estimular a busca por comorbidades associadas.

A pseudo-extrofia vesical é um subtipo raro da extrofia vesical clássica. Diante disso esse relato visa evidenciar a existência dessa patologia, devido à ínfima quantidade de casos relatados

no mundo. Nos casos já relatados foram encontrados os achados clínicos: diástase da sínfise púbica e do músculo reto abdominal, abertura perineal única, dor abdominal periumbilical funcional, drenagem contínua de urina, inchaço ao tossir na região infra umbilical, ausência ou rebaixamento umbilical, hidrocele comunicante bilateral.(BORWANKAR,1998. CHOI,2013. JHANWAR,2016. MITCHELL,1993. WRIGHT,2017.)

O presente trabalho torna-se relevante ao desvelar como essa anomalia poderá interferir no desenvolvimento fisiológico do infante. No caso em estudo, inúmeros atendimentos foram realizados e foi constatado a negligência da investigação e solução do problema. O estudo faz-se necessário para nortear os profissionais que manejarem futuros casos semelhantes ao apresentado.

Ademais, esse projeto irá fundamentar a correlação do exame físico bem detalhado para o diagnóstico de pseudo-extrofia vesical.

Em sua metodologia, este trabalho é um relato de caso sobre pseudo-extrofia vesical e sua relação com outras patologias. Esse tipo de trabalho é uma “descrição detalhada de casos clínicos, contendo características do paciente e relatando os procedimentos terapêuticos utilizados, bem como o desenlace do caso”.

O caso clínico descrito é de uma criança de 9 anos, do sexo masculino, que reside na cidade de Parnaíba – Piauí, Brasil. Os dados obtidos foram coletados e analisados por meio de prontuários médicos, juntamente com exame e consultas periódicas do paciente, após o consentimento dos responsáveis.

Referencial teórico

A pseudoextrofia vesical é uma variante rara da forma clássica da extrofia vesical e é caracterizada por uma bexiga sem alterações anatômicas, coberta por uma membrana epitelial, porém herniada, causando diástase no terço inferior do músculo reto abdominal e uma anormalidade umbilical, a qual é a variante mais comum relacionada a essa patologia. Geralmente não são observados defeitos fisiológicos significantes no trato urinário. (RHODEN,2009)

Varicocele é a dilatação das veias do plexo pampiniforme e pode afetar a produção e o desenvolvimento dos espermatozoides, se existir defeito de base pré-existente na função testicular. Porém, nem todos os portadores são inférteis. (RHODEN,2009,MARTINS GIRON,2011)

As principais causas dessa patologia são ausência ou incompetência congênita das válvulas da veia espermática interna e dificuldade da drenagem venosa por obstrução ou compressão do sistema nervoso. Já a infertilidade pode ser causada pela baixa perfusão no

testículo afetado, devido ao aumento da pressão venosa; aumento da temperatura escrotal, hipóxia testicular ou oclusão de pequenos vasos. (RHODEN,2009,MARTINS GIRON,2011)

Ela acomete em média em 20% da população mundial, predominantemente em jovens e seus efeitos podem ser compensados por um epitélio seminífero hiperfuncionante. As alterações mais encontradas são modificação no parâmetro seminal e o menor volume do testículo com dilatação. (RHODEN,2009)

A bexiga neurogênica ocorre por distúrbios miccionais causados por interrupção ou lesão da inervação vesico esfinteriana normal. Assim, pode ser causada por lesões ou doenças do sistema nervoso, como: lesão do sistema nervoso acima do tronco cerebral, doenças que acometem a medula acima do segmento sacral, lesões medulares abaixo do segmento S2 da coluna vertebral e lesões de estruturas medulares sacrais inferiores. Essas causas são as mais frequentes desse distúrbio em crianças, e têm uma importante influência no desenvolvimento e na qualidade de vida dos seus portadores. Ademais, essa patologia pode causar conseqüências como divertículos vesicais, presentes no caso em questão. (MARTINS GIRON,2011,UTIDA,2009)

A sintomática depende do local do sistema nervoso atingido e pode variar em: dificuldade miccional associados à perda total ou parcial da sensibilidade vesical, aumento da frequência miccional, urgência, urgeincontinência, nictúria, sensibilidade vesical está abolida ou diminuída, resíduo miccional também é elevado e incontinência por transbordamento. Mas, não se pode prever com certeza o padrão de cada paciente com base apenas do nível de lesão neurológica. (MARTINS GIRON,2011, RHODEN,2009)

Orquiepididimite é um processo inflamatório ou infeccioso, dentre as quais as principais causas são viral ou bacteriana, que acomete dois órgãos: testículos e epidídimo, porém nesse caso está relacionado ao refluxo urinário. Ela pode acontecer em homens de qualquer idade, porém é mais frequente após a puberdade. A fisiopatologia dessa afecção ocorre através da migração dos agentes etiológicos da uretra para o epidídimo, por meio dos ductos deferentes e canais ejaculadores. A inflamação inicia-se no epidídimo e, pela proximidade, envolve também os testículos. Estes podem ser acometidos por três diferentes vias: hematogênica, canalicular ou ascendente e linfática. (UTIDA,2009, DAMIÃO,1999)

Os sinais clínicos dessa patologia são evidenciados pela presença de algia na bolsa escrotal, localizada no testículo e epidídimo, e pode estar presente também dor ao nível dos elementos do cordão espermático, irradiando para a região lombar. Pode ou não estar acompanhado de febre, náuseas e vômitos, e geralmente há aumento do volume escrotal.(DAMIÃO, 1999)

Caso clínico

G.C.S, 9 anos, procurou cirurgia pediátrica apresentando histórico de orquiepididimite de repetição. Relatava ainda enurese noturna. O exame físico revelou varicocele, cicatriz umbilical baixa (imagem 1), diástase de sínfise púbica (imagem 2) e genitália masculina sem alterações.

Frente às alterações encontradas iniciada triagem de patologias funcionais do sistema urinário e obtidos os seguintes achados: escoliose em RX de coluna torácica, afastamento do púbis em RX de bacia, resíduo pós miccional de 98ml associado à bexiga hiperdistendida, alongada com paredes levemente espessadas e divertículo na parede superior ao ultrassom de rins e vias urinárias.

Segundo a investigação trouxe biomarcadores da função renal com valores dentro da normalidade e cintilografia renal com: DTPA normal, DMSA rim esquerdo 36% e rim direito 64%, estudo urodinâmico com baixa capacidade vesical (200ml) sem hiperatividade detrusora mas alta pressão e UCM evidenciando estenose uretral prostática/membranosa, divertículos vesicais sem refluxo vesico-uretral.

Durante o processo de investigação apresentou novo episódio de orquiepididimite e foi submetido a correção cirúrgica de varicocele, com sucesso.

Para concluir a investigação e realizar planejamento terapêutico foi realizado cistoscopia sob narcose. Houve dificuldade na passagem do cistoscópio número 17 e concluído o exame com ureterorenoscópio número 9 que corroborou achados em exames de imagem: divertículos da parede vesical e estreitamento sem massas locais ou membranas na uretra prostática.



Imagem 1



Imagem 2

Discussão

A pseudoextrofia vesical, como já explicado anteriormente trata-se de uma variação da extrofia vesical que se apresenta bexiga coberta por uma membrana epitelial herniada. No caso

apresentado, as diversas queixas relatadas pelo paciente, juntamente com o exame físico levaram a investigação mais detalhada do quadro clínico, evidenciando outras patologias associadas como: bexiga neurogênica, varicocele e orquiepididimite de repetição.

O exame físico na grande maioria das vezes é subestimado e somado a isso a raridade da patologia discutida, que acomete entre 1:10.000 e 1:50.000 nascidos vivos e tem maior prevalência no sexo masculino, contribuem para que esta passe despercebida.

Deve-se ressaltar a importância do diagnóstico precoce, a fim de evitar a progressão das enfermidades que estão correlacionadas com a doença, como exemplo possíveis danos renais.

O paciente foi acompanhado por uma cirurgiã pediátrica e encaminhado ao urologista após recusar diversas opções de tratamento.

Conclusão

A valorização dos dados de exame físico nos levou a perceber uma patologia silenciosa, mas com grande potencial de deterioração da função renal e de alteração da fertilidade do paciente. Seu seguimento será fundamental para um desenvolvimento adequado e para a prevenção destas complicações ao longo da vida do paciente. Apesar da ruptura da relação médico paciente com esta equipe, ficou claro para a família a necessidade de seguimento e prevenção de danos e sinais de alerta certamente serão detectados mais precocemente.

Referências

BARROSO JR, Ubirajara; MACEDO JR, Antônio; SROUGI, Miguel. **Correção cirúrgica da extrofia de bexiga em tempo único**, 2006.

BORWANKAR, S. S. et al. Covered exstrophy: a rare variant. **Pediatric surgery international**, v. 14, n. 1-2, p. 129-130, 1998.

CHOI, S.M., Park, T., Park, J.K., Shin, J.K., Choi, W.J., Lee, S.A., Chung, K.H., Lee, J.H., Paik, W.Y., Pseudoexstrophy of the bladder diagnosed prenatally. **Prenatal Diagnosis**, v.33, n.10, mai./out., 2013.

DAMIÃO, Ronaldo; CARRERETTE, Fabrício e BORGES, Kennedy. **Orquiepididimite**. 1999.

ESPINOSA, G. "Extrofia Vesical en Edad Adulta. Via Normal después de reconstrucción total." **Revista Mexicana de Urología** 65.3 (2005): 202-5.

JHANWAR, Praveen et al. Congenital pouch colon associated with pseudoexstrophy: report of two cases. **APSP journal of case reports**, v. 7, n. 1, 2016.

MARTINS GIRON, Amilcar. **Urologia - Coleção Pediatria do Instituto da Criança HC-FMUSP**. 1ed. São Paulo: Manole, 2011.

MITCHELL, William; VENABLE, Dennis; PATEL, Arvind J. Pseudoexstrophy. **Urology**, v. 41, n. 2, p. 134-136, 1993.

RHODEN, E. L. **Urologia no Consultório**: 12. ed. Porto Alegre – RS: Atmed Editora S.A. 2009.

UTIDA, Ricardo Marcondes de Mattos Lawrence et al. **Neoplasia em divertículo vesical**, 2009.

WRIGHT, Edmond et al. Pseudoexstrophy: a forme fruste of bladder exstrophy. **Archives of disease in childhood**, p. archdischild-2017-312967, 2017.